

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE LA MALADIE DE CHAUFFARD-STILL

—:o:—

THÈSE

présentée et soutenue publiquement le 26 Juillet 1933

POUR OBTENIR LE TITRE DE

Docteur de l'Université de Nancy

(MENTION MÉDECINE)

PAR

Léon NEUMAN

Né à Buczacz (Pologne), le 19 Octobre 1908

Examineurs de la Thèse :	{	MM. ÉTIENNE, professeur, <i>Président.</i>	{	<i>Juges.</i>
		FROELICH, professeur,		
		PERRIN, professeur,		
		DROUET, agrégé.		

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront posées sur les diverses parties de l'enseignement médical

✕

NANCY
IMPRIMERIE GRANDVILLE

10, RUE DE MALZÉVILLE

1933

**Contribution à l'Étude
de la maladie de Chauffard-Still**

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE LA MALADIE DE CHAUFFARD-STILL

—:o:—

THÈSE

présentée et soutenue publiquement le 26 Juillet 1933

POUR OBTENIR LE TITRE DE
Docteur de l'Université de Nancy
(MENTION MÉDECINE)

PAR

Léon NEUMAN

Né à Buezacz (Pologne), le 19 Octobre 1908

Examineurs de la Thèse :	{	MM. ÉTIENNE, professeur, <i>Président.</i>	{	<i>Juges.</i>
		FROELICH, professeur,		
		PERRIN, professeur,		
		DROUET, agrégé,		

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront posées sur les diverses parties
de l'enseignement médical

—:o:—

NANCY
IMPRIMERIE GRANDVILLE
10, RUE DE MALZÉVILLE

—
1933

UNIVERSITÉ DE NANCY — FACULTÉ DE MÉDECINE

Doyen : M. L. SPILLMANN, O $\star$, I $\star$.

Professeurs honoraires : MM. NICOLAS, $\star$, I $\star$;

WEISS, O $\star$, I $\star$; BOUIN, O $\star$, I $\star$; ANCEL, $\star$, I $\star$;
GARNIER, $\star$, I $\star$; MACÉ, $\star$, I $\star$; P. PARISOT, O $\star$, I $\star$.

Professeurs :

Anatomie pathologique	M. L. HOCHÉ, O $\star$, I $\star$.
Clinique médicale	M. G. ETIENNE, O $\star$, I $\star$.
Physique	M. DUFOUR, $\star$, I $\star$.
Clinique des malad. syphil. et cutanées	M. L. SPILLMANN, O $\star$, I $\star$.
Clin. de chir. infantile et d'orthopéd.	M. R. FRÉLICH, $\star$, I $\star$.
Physiologie	M. M. LAMBERT, $\star$, I $\star$.
Clinique obstétricale et Accouchem.	M. A. FRUHINSCHOLZ, O $\star$, I $\star$.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	M. P. JACQUES, $\star$, I $\star$.
Clinique de chirurgie urinaire	M. P. ANDRÉ, O $\star$, I $\star$.
Histologie	M. R. COLLIN, $\star$, I $\star$.
Anatomie descriptive	M. M. LUCIEN, $\star$, I $\star$.
Clinique chirurgicale	M. G. MICHEL, $\star$, I $\star$.
Clinique médicale	M. L. RICHON, $\star$, I $\star$.
Chimie médicale	M. H. ROBERT, $\star$, I $\star$.
Thérapeutique	M. M. PERRIN, $\star$, I $\star$.
Hygiène et médecine préventive	M. J. PARISOT, O $\star$, I $\star$.
Clinique chirurgicale	M. HAMANT, $\star$, I $\star$.
Clinique ophtalmologique	M. P. JEANDELIZE, $\star$, A $\star$.
Hydrologie	M. SAINTENOISE, $\star$, $\star$.
Clinique des maladies des enfants....	M. L. CAUSSADE, $\star$, I $\star$.
Bactériologie	M. DE LAVERGNE, $\star$, I $\star$.
Histoire naturelle et parasitologie ...	M. G. THIRY, $\star$, I $\star$.

Chargés de Cours complémentaires :

Enseig. social de la tuberculose (1) ..	M. J. PARISOT, O $\star$, I $\star$, professeur.
Clinique des malad. tuberculeuses (1).	M. M. PERRIN, $\star$, I $\star$, professeur.
Pharmacologie	M. M. PERRIN, $\star$, I $\star$, professeur.
Clinique des maladies tuberculeuses..	M. P. SIMONIN, I $\star$, agrégé.
Pathologie générale	M. P. SIMONIN, I $\star$, agrégé.
Clin. gynécolog. et Patholog. externe.	M. A. BINET, $\star$, I $\star$, agrégé.
Pro-pédeutique chirurgicale	M. GUILLEMIN, A $\star$, agrégé.
Clinique des maladies contagieuses..	M. DE LAVERGNE, $\star$, I $\star$, profes.
Cours d'embryologie et d'histologie..	M. WATRIN, $\star$, I $\star$, agrégé.
Médecine opératoire	M. M. BARTHÉLEMY, $\star$, I $\star$, agrégé.
Electrothérapie et radiologie	M. G. LAMY, $\star$, I $\star$, agrégé.
Accouchements (cours théorique)	M. JOB, $\star$, I $\star$, agrégé libre.
Obstétrique	M. VERMELIN, $\star$, A $\star$, agrégé.
Clinique propédeutique médicale	M. DROUET, A $\star$, agrégé.
Anatomie et Médecine légale	M. MUTEL, $\star$, I $\star$, agrégé.
Pathologie interne	M. ABEL, $\star$, A $\star$, agrégé.
Clinique des maladies mentales.....	M. HAMEL, $\star$, docteur.
Education physique	M. L. MERKLEN, A $\star$, docteur.
Clinique neurologique	M. MICHON, docteur.

Agrégés en exercice :

M. BARTHÉLEMY, $\star$, I $\star$.	M. GUILLEMIN, A $\star$.
M. LAMY, $\star$, I $\star$.	M. ABEL, $\star$, I $\star$.
M. MUTEL, $\star$, I $\star$.	M. DROUET, A $\star$.
M. WATRIN, $\star$, I $\star$.	M. P. SIMONIN, I $\star$.
M. VERMELIN, $\star$, A $\star$.	M. BINET, $\star$, I $\star$.

Agrégés libres :

MM. G. GROSS, $\star$, I $\star$; S. RÉMY, I $\star$; BUSQUET, I $\star$.
L. JOB, $\star$, I $\star$. M. FAIRISSE, I $\star$

M. TRIBOLET, I $\star$, Secrétaire

(1) Fondation de l'Université.

La Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend ni les approuver ni les imputer.



A MA MÈRE ET A MON PÈRE

*Qu'ils veuillent trouver ici l'expression
de ma reconnaissance pour tous les soins
qu'ils m'ont prodigués.*

A MA FIANCÉE

En témoignage de ma profonde affection.

A MES FRÈRES

MEIS ET AMICIS

A MON MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

M. le Professeur G. ÉTIENNE

Professeur de Clinique Médicale

Officier de la Légion d'honneur

A MES JUGES

M. le Professeur A. FROELICH

Professeur de Clinique Chirurgicale Infantile et d'Orthopédie

Chevalier de la Légion d'honneur

M. le Professeur M. PERRIN

Professeur de Thérapeutique et d'Hydrologie

Médecin de l'Hôpital-Sanatorium Villemin

Chevalier de la Légion d'honneur

M. le Professeur Agrégé P. L. DROUET

Directeur du Dispensaire Universitaire

AVANT-PROPOS

Nous sommes heureux d'adresser un hommage public de reconnaissance à nos Maîtres et Professeurs de la Faculté et des Hôpitaux pour les exemples, les conseils et les leçons qu'ils nous ont donnés.

Nous remercions tout d'abord M. le Professeur Etienne, dont l'enseignement, dans la branche la plus délicate, mais aussi la plus passionnante de l'art médical, a été pour nous si fécond et si attrayant. Après nous avoir fait l'honneur de présider notre thèse, il n'a cessé de nous aider de ses conseils éclairés.

Nous sommes aussi particulièrement fier d'avoir compté parmi nos maîtres et de voir aujourd'hui dans notre jury, M. le Professeur Frœlich, dont les leçons cliniques ont laissé en nous un souvenir vivant et admiratif.

Que M. le Professeur Perrin, dont nous avons suivi avec tant d'intérêt les leçons cliniques et dont l'enseignement en Pharmacologie et en Thérapeutique est resté gravé en nous, accepte ici l'assurance de nos respectueux sentiments de gratitude.

Nous sommes très reconnaissant à M. le Professeur Drouet qui, après nous avoir guidé par de nombreux

conseils, nous a accordé un intérêt bienveillant et honoré par un accueil empreint de la plus flatteuse sympathie. Qu'il veuille bien trouver ici l'hommage de notre gratitude.

Nous assurons M. le Professeur Lucien de notre profonde reconnaissance pour l'intérêt qu'il nous a porté et pour son enseignement d'anatomie si clair et si utile.

Qu'il nous soit permis de remercier le Docteur Verain qui a consenti à se surpasser pour nous obliger.

Un devoir agréable à remplir est de remercier le Docteur Colleson qui nous a témoigné une sympathie précieuse et qui s'est intéressé à notre modeste travail en nous guidant dans nos recherches.

Nos remerciements vont aussi à Mlles Devin, Suhrer, à M. Neiman, internes des Hôpitaux et au Docteur Weisz pour la sollicitude qu'ils nous ont témoignée.

*
**

Notre travail se compose de deux parties : la première est consacrée à l'étude historique, clinique et étiopathogénique de la maladie de Chauffard-Still ; la seconde comporte six observations dont les trois premières sont inédites.

INTRODUCTION

A. Chauffard et F. Ramond (8) attirent, en 1896, l'attention sur la polyadénopathie « symptôme nouveau dans l'histoire du rhumatisme chronique infectieux et dont la valeur clinique aussi bien que pathogénique, ne paraît pas négligeable ». En publiant sept observations, ils donnent une description complète d'une affection qui devait, pendant un certain temps, porter le nom d'un seul auteur... anglais.

Le syndrome étudié atteint le plus souvent des sujets relativement jeunes, progresse par poussées aiguës, douloureuses et fébriles, alternant avec des périodes de rémission et touche toute une série d'organes : les articulations sont augmentées de volume, lisses et fusiformes, sans irrégularités osseuses. On note une considérable atrophie musculaire, des troubles trophiques de la peau, une déchéance organique profonde et un amaigrissement qui font penser à « un processus autrement actif que celui qui semble présider à l'évolution des formes séniles et purement involutives du rhumatisme chronique ». Les auteurs sont frappés par l'existence des adénopathies intéressant surtout les ganglions situés sur les voies lymphatiques au-dessus des articulations (adénopathies sus-articulai-

res); « adénopathie et arthrite marchent d'un pas égal, toute poussée articulaire ayant comme contre-coup immédiat, un surcroît de tuméfaction ganglionnaire ».

« Ce n'est pas chose banale que la constatation d'adénopathies au cours des affections articulaires ; on peut même dire que c'est un signe qui ne s'y rencontre en somme qu'à titre très exceptionnel... Le symptôme que nous signalons semble donc avoir une réelle valeur d'autant que chez tous nos malades, il s'est présenté sous des apparences cliniques identiques ». Les auteurs ont effectué des recherches histologiques, bactériologiques et expérimentales, ils ont insisté sur le traitement (iodé) bref, ils ont présenté une étude complète.

D'après Still (10), Baunatym et Wohlmann rapportèrent la même année, des cas identiques à ceux observés par les auteurs français. En 1897, Still (10) décrit une maladie caractérisée par « une augmentation progressive des articulations associées à une hypertrophie générale des ganglions et à une hypertrophie de la rate ». Le début généralement insidieux, se fait presque toujours avant la deuxième dentition. L'affection symétrique, comme dans les observations publiées par Chauffard, touche plutôt les tissus périarticulaires que l'article même ; aucune tendance à l'ankylose osseuse ni à la suppuration. Fonte des muscles moteurs des articulations malades. L'adénopathie en rapport primitivement avec les jointures atteintes, devient ensuite générale. Les ganglions sont durs, gros et bien séparés les uns des autres (comme

dans les cas observés par les auteurs français). La splénomégalie suit une évolution parallèle à celle des arthropathies et de l'hypertrophie des ganglions. La maladie est accompagnée de tout un cortège de symptômes : anémie, transsudation profuse, fièvre légère et continue ou survenant par crises périodiques ; arrêt du développement corporel. L'évolution est lente, progressive, entrecoupée de phases d'amélioration spontanée ou par l'effet du traitement ou par certaines maladies infectieuses telles que la rougeole, scarlatine et l'ictère catarrhal.

L'auteur pense que ces caractères spéciaux de la maladie survenant chez les enfants, « ne sauraient être attribués à des différences d'âge, car il existe également chez les enfants une maladie qui, à tous les égards, est identique à l'arthrite rhumatismale des adultes », c'est-à-dire à la polyarthrite déformante chronique du type Charcot. L'affection étudiée par lui, est de plus, différente du rhumatisme chronique du type Jacoud, et aussi des cas rapportés par Chauffard qu'il range parmi les formes aiguës d'arthrites infectieuses accompagnées d'adénopathies.

Les deux mémoires passent inaperçus en France, mais les observations de ce genre ne font pas défaut. Ainsi du Castel cite dans sa thèse en 1909, un cas d'une femme atteinte de rhumatisme chronique, qui a débuté par une crise aiguë et qui s'est compliquée d'hypertrophie du foie, de la rate et des ganglions ; il conclut qu'« il semble bien que dans ce cas, la double réaction osseuse et lymphoïde constitue un syndrome autonome » (in 10).

En 1914, paraît dans la « Gazette des Hôpitaux » une remarquable description de la maladie de Still, signée par Lance (32). Rœhmer dans le « Journal de médecine de Paris », Thomas dans la « Gazette médicale de Strasbourg », publient en 1922 deux observations de cette affection.

A l'étranger, différents auteurs de langue anglaise, allemande et les Italiens précisent dans diverses publications, la clinique et l'anatomie pathologique du syndrome. Pollitzer, médecin viennois, souligne, en 1914, l'importance du mémoire de Chauffard, et propose le nom de syndrome de Still-Chauffard pour désigner la maladie décrite par ces deux auteurs (45).

L'année 1926 est féconde en découvertes, puisque Thirolloix, Brace, Gillot et Leloup (in 10) séparent un type morbide spécial, caractérisé par la réunion des syndromes de l'adénie et du rhumatisme articulaire chronique déformant, des autres variétés rhumatismales, « avec juste raison ».

D'autre part, un auteur allemand, F. Hirsch, s'appuyant sur l'autorité du professeur Jaksch-Wartenhorst, se croit père d'une nouvelle maladie caractérisée par une arthropathie particulière symétrique, à étiologie inconnue, accompagnée d'adénopathies, résistante au traitement salicylé et soufré, et différente de la maladie de Still par l'absence de splénomégalie et par l'âge adulte du malade (26).

Certains auteurs étrangers font de la maladie de Chauffard-Still, une entité morbide, caractérisée par sa clinique, ses lésions et par son virus (encore inconnu) ; d'autres rapprochent cette affection des syn-

dromes voisins (par ex. splénomégalias primitives de Banti) qui peuvent s'accompagner d'adénomégalias ou d'arthropathies, ou des deux. Chevallier (10), tente en 1930 « une œuvre de synthèse en rattachant la forme de l'adulte à celle de l'enfant et en lui réunissant diverses variétés frustes : syndrome rhumatismal des splénomégalias primitives, cirrhose ictérique ou maladie de Hanot avec rhumatisme et adénopathie » (52). Ces syndromes constituent une seule affection dont la maladie de Chauffard-Still n'est qu'une forme clinique caractérisée par l'existence des « péri-organites », capsulites articulaires (les plus évidentes en clinique) et périviscérités cardiaque, pulmonaire, digestive, hépatique même (sans parler de la périsplénite).

Depuis, les observations se sont multipliées en France : on en compte aujourd'hui une trentaine environ. Les travaux et les publications de Weissenbach et Françon, de Debré et Broca, de Lesné, de nos chers maîtres, MM. les Professeurs G. Etienne et Drouet, ont largement contribué à la connaissance de l'affection que nous allons étudier.

NOTIONS GÉNÉRALES

La maladie de Chauffard-Still est caractérisée au point de vue clinique par les manifestations patentes, qui sont, « au début, la fièvre rhumatoïde et adénopathique ; plus tard, le rhumatisme chronique, la polyadénopathie et souvent la splénomégalie. Au point de vue anatomique, capsulites et polysérites fibrosantes ; mésenchymites lymphohématiques. Au point de vue évolutif, poussées nettement séparées d'abord, peuvent rester séparées ou se trouver reliées par un état permanent d'infection torpide plus ou moins accidentée » (Chevallier).

Dans cette entité morbide, on peut individualiser plusieurs syndromes principaux :

1° La maladie de Still (rhumatisme chronique, adénopathie, splénomégalie) ;

2° La maladie de Chauffard (rhumatisme chronique, adénopathie).

A ces deux formes, Chevallier ajoute 3) une maladie caractérisée par un rhumatisme chronique, avec splénomégalie et 4) la forme arthropathique de la maladie de Hanot avec ses sous-variétés sans adénopathie ou sans splénomégalie.

La maladie de Chauffard-Still est une infection

relativement rare ; le total d'observations publiées est approximativement d'une centaine. Elle est plus fréquemment signalée dans les pays anglo-saxons que dans les contrées méditerranéennes.

Age et sexe :

Dans le mémoire de Chauffard et Ramond, on relève l'âge des malades : 14, 18, 27, 37, 39 et 52 ans. Still ne décrit la maladie que chez les enfants, d'après lui, le début se fait toujours avant la deuxième dentition, jamais avant 15 mois, avec un maximum de fréquence vers l'âge de 3 ans. En général, la maladie atteint des sujets jeunes, mais elle peut s'installer chez des sujets âgés. Chevallier évalue, sans prétendre à une précision mathématique, à un tiers le nombre des cas qui débutent dans l'enfance, un tiers qui commencent dans l'adolescence et la jeunesse, un tiers après 25 ans.

Le sexe ne semble pas jouer un rôle étiologique appréciable.

Antécédents :

Chez les adultes, on note assez souvent la gonococcie, exceptionnellement la tuberculose et parfois la syphilis. Chez les adolescents, chez les enfants et dans leur famille, on ne trouve le plus souvent, pas de tuberculose, ni hérérodosyphilis, ni arthritisme. Sur 12 enfants, Still a trouvé 5 cas de bacillose, 4 cas de rhumatisme articulaire aigu et 1 cas d'arthrite rhumatismale ; mais ces chiffres n'ont aucune signifi-

tion spéciale, puisque l'auteur anglais a trouvé chez les autres malades, les mêmes antécédents morbides, dans les mêmes proportions.

Lance attire l'attention sur le fait que le début des accidents chez les enfants est souvent précédé d'une maladie infectieuse, la rougeole le plus souvent, pneumonie, péricardite, endocardite, etc...

Le début se fait à n'importe quel mois. La fin de l'hiver et le printemps sont les époques de prédilection du début et des poussées ultérieures. L'été semble apaiser les accidents dans la plupart des cas. Dans le stade avancé, le rythme saisonnier est moins net.

SYMPTOMATOLOGIE

Les manifestations de la maladie de Chauffard-Still peuvent être classées en symptômes principaux et accessoires.

Les symptômes principaux : rhumatisme, adénopathie, et hypertrophie de la rate, n'existent au complet qu'au cours des poussées fébriles, et d'une façon permanente, à une période tardive de l'évolution dans les formes complètes.

L'ARTHROPATHIE :

Toutes les articulations peuvent être atteintes, mais le plus souvent, et le plus précocement, sont frappées les jointures non proximales des membres : poignet, coude, genou. La hanche et l'épaule sont au début moins lésées ; le type correspondant à la spondylose rhizomélique de Pierre Marie est exceptionnelle.

Parmi les types cliniques, le plus rare est le type restreint. Le type banal diffus (début par des grosses articulations des membres, extension au segment supérieur de la colonne vertébrale et ensuite aux petits articles des extrémités), comprend le type supérieur

atteignant le membre supérieur, et le type inférieur (membres inférieurs). Toutes les formes peuvent aboutir au type généralisé où toutes les articulations, même la temporo-maxillaire, les costo-sternales, les intercostales, etc., peuvent être touchées.

Le plus souvent sont atteints le poignet, le genou, et les articulations de la colonne cervicale. Viennent ensuite : le coude, la tibio-tarsienne, les articulations métacarpe-phalangiennes, l'épaule, la hanche, la temporo-maxillaire, les articulations phalango-phalangiennes, métatarso-phalangiennes et phalangino-phalangettiennes, les petites articulations des orteils et celles de la colonne dorsale et lombaire.

La polyarthrite est symétrique, et ce caractère apparaît plus nettement à une période tardive qu'au début. La symétrie n'est pas absolue, elle est surtout marquée au niveau des grosses jointures des membres.

Le rhumatisme se propage progressivement. Toute poussée touche les jointures déjà atteintes antérieurement et, en plus, un certain nombre d'articulations jusque là respectées. Le degré de l'impotence fonctionnelle de l'articulation est proportionnel au nombre d'attaques qu'elle a subies. Parfois les articulations se dégagent après une poussée aiguë, mais en général, chaque crise laisse un état chronique, involutif (du moins en apparence, comme le remarque Chevallier).

Au moment des poussées, les jointures sont augmentées de volume, grâce à une tuméfaction des tissus périarticulaires et synoviaux, quelquefois à une hydarthrose. La peau sur l'articulation est rosée ou

rouge, chaude et douloureuse à la palpation ou spontanément. L'impotence s'installe, si l'article est touché pour la première fois ou s'accroît s'il était déjà atteint. Suivant l'intensité de l'accès, ces signes sont plus ou moins marqués. L'arthrite est intense surtout au coude ou au genou, puis au poignet (ou à l'articulation tibio-tarsienne), enfin viennent les articulations des doigts ou de l'épaule (hanche). Aux épaules et aux hanches, le gonflement n'est pas toujours perceptible. Les poussées ultérieures frappent davantage les petites articulations des doigts et celles de la colonne vertébrale.

Certaines attaques sont homogènes, c'est-à-dire qu'elles touchent toutes les jointures avec la même intensité.

Dans les cas avancés, l'articulation apparaît gonflée et présente la forme d'une boule ou d'un fuseau renflé à surface lisse et ferme. L'atrophie musculaire est considérable, on a par suite l'impression que les têtes épiphysaires sont hypertrophiées, mais il n'en est rien. Les saillies et les creux normaux sont disparus à cause de l'épaississement des tissus périarticulaires et synoviaux. Les téguments au niveau de l'article, ne sont ni chauds ni rouges. L'exploration n'est douloureuse que quand on essaye d'imprimer à la jointure des mouvements dépassant l'amplitude spontanément possible. En allant très doucement, on obtient parfois des mouvements plus amples que l'on n'aurait supposé. Ces mouvements sont accompagnés de craquements dus au frottement des tractus fibreux. L'extension est toujours plus ou moins limitée, la

flexion assez souvent. Les mouvements passifs sont moins entravés que les actifs, dont l'amplitude est faible à cause de la fonte des muscles moteurs de l'articulation. La limitation est due au début à la contracture et disparaît sous anesthésie (Ness in 32) ; plus tard elle est fixée par rétraction ; celle-ci se fait dans le sens de la flexion.

Les déformations, d'abord nulles ou légères, augmentent progressivement. L'immobilisation de l'article en position vicieuse entraîne une impotence du membre intéressé. Les déformations les plus fréquemment observées, intéressent les grosses articulations, non proximales des membres : le genou ou le coude est en demi-flexion, le pied en extension et varus ; le poignet est déjeté vers le bord cubital. Les doigts sont déviés en coup de vent du côté cubital, rarement du côté radial ; le pouce, souvent respecté, peut se trouver en adduction. Déformations des doigts ; la flexion de la phalange sur la phalange est fréquente, puis par ordre de fréquence, décroissante : flexion de la troisième phalange, hyperextension de la phalange sur le métacarpien et celle de l'articulation interphalangienne. Le gros orteil est souvent rejeté en dehors. Lorsque l'affection est généralisée, le patient est confiné au lit ou dans un fauteuil.

A l'examen radiologique, on note une décalcification des épiphyses de l'articulation malade et même d'une partie de la diaphyse ; dans les cas très avancés, on peut remarquer quelquefois des lésions réelles des cartilages : aspect flou et irrégularité de teinte (Strauss, Micheli et Gamna, Debré). Weissenbach (51).

a signalé des lésions ostéocartilagineuses dans un cas relativement récent, datant de 2 ans et demi ; en général l'absence de lésions ostéocartilagineuses est de règle.

L'atrophie musculaire est intense et précoce, elle a pour cause, non seulement l'immobilisation, mais aussi et surtout une inflammation qui atteint en même temps les muscles et l'articulation (10). C'est par cette fonte musculaire que les jointures paraissent énormes et que l'impotence est considérable.

LES ADÉNOPATHIES

La présence d'adénomégalie au cours de la première poussée, n'est que rarement signalée ; dans quelques observations, l'absence d'hypertrophie des ganglions est affirmée, mais en général, l'attention n'est pas attirée à cette période sur les ganglions. Le syndrome arthroadénopathique n'apparaît avec toute sa netteté qu'au cours de la deuxième et de la troisième poussée, alors que la maladie présente des caractères subaigus et intermittents.

Le volume des ganglions varie entre celui d'un haricot et celui d'une noix ; il reste modéré pendant des années et n'augmente pas d'une façon progressive, comme dans le cas d'une tumeur maligne (diagnostic différentiel avec la maladie de Hodgkin). « Les adénopathies et arthropathies marchent d'un pas égal » (8), c'est-à-dire que les ganglions suivent une évolution analogue à celle des arthrites, ils grossis-

sent au moment des poussées articulaires, dans les périodes de rémission, les adénopathies régressent, mais les ganglions restent un peu plus volumineux qu'ils ne l'étaient avant la crise.

Pendant les fluxions, ils sont endoloris et un peu sensibles à la palpation. Le ganglion se tuméfie et devient plus douloureux après une fatigue (la station verticale prolongée ou la marche), parce qu'« enflammé et devenu moins facilement perméable, il oppose au parcours de la lymphe, un obstacle plus complet » (Chauffard).

La consistance des ganglions est uniforme, ferme et élastique au début. Ils sont bien séparés les uns des autres, mobiles sous la peau saine ; chez les sujets émaciés on les voit faire saillie. A la phase chronique de la maladie, les ganglions sont insensibles, durs comme un bloc fibreux ; leur volume est égal, au maximum, à celui observé au cours des plus fortes poussées évolutives. Aucune tendance à la suppuration.

Topographie des adénopathies :

Parmi les ganglions superficiels, les glandes du triangle postérieur du cou sont atteintes avec prédilection, les ganglions épitrochléens, juxtahuméraux et les axillaires, les inguinaux (plus exactement les cru-raux) ; assez souvent les sous-angulo-maxillaires : rarement les ganglions antérieurs du cou, les prester-nomastoïdiens et les sus-claviculaires ; presque jamais les poplités (excepté deux cas de Graber-Duvernay).

Ganglions profonds : à la palpation on peut percevoir ceux qui suivent les artères iliaques; par la clinique et la radioscopie on décèle souvent les juxta-bronchiques ; les ganglions du hile hépatique peuvent être hypertrophiés ; les mésentériques paraissent intacts (Still).

Dans la thèse de Mme Frejmann, on relève les chiffres suivants illustrant la fréquence de différentes localisations ganglionnaires : sur 30 cas, 21 adénopathies axillaires, 20 inguinales, 15 cervicales, 12 épitrochléennes, 5 sous-maxillaires, 3 sus-claviculaires, 1 sous-claviculaire et 1 trachéobronchique.

Pour Chauffard et Ramond, et, plus récemment, Micheli et Gamna, les adénopathies sont satellites des jointures enflammées ; Still, Lance et autres, croient à une adénopathie généralisée, sans aucun rapport de territoire avec les articulations atteintes.

D'après Chevallier, « la théorie de l'adénopathie satellite n'est vraie en clinique, qu'en première approximation », parce qu'il y a des cas (à vrai dire rares, mais ils existent), où les adénopathies ne correspondent pas, au point de vue topographique, aux arthropathies, parce qu'« il n'y a pas de parallélisme entre le volume des glandes et l'intensité de l'atteinte articulaire ». L'auteur pense que 1° « le virus de la maladie a une prédilection manifeste pour le mésenchyme et, parmi les formations mésenchymateuses, pour les organes lymphoïdes et les articulations ; 2° Il atteint des territoires mésenchymateux d'une même dépendance lymphatique, et il tend à léser aussi bien les origines du courant que les relais cellulaires ;

3° Mais les ganglions peuvent être parfois seuls lésés, de même que les articulations. Chevallier soupçonne l'existence de lésions latentes au niveau des muscles et du tissu cellulaire correspondant à des adénomégalias isolées (sans arthropathies).

LA SPLÉNOMÉGALIE

C'est un signe inconstant, il peut faire défaut. S'il existe, l'hypertrophie splénique peut être modérée ou importante. Le plus souvent on sent à la palpation le pôle inférieur de la rate dépasser le rebord costal d'un ou de deux travers de doigt. Mais elle peut atteindre et même dépasser l'ombilic. Chez les jeunes enfants, son poids moyen est de 150 gr. (Still), mais dans les cas de grosse hypertrophie, on a noté les poids de 620 et même 900 grammes. A la palpation, la rate est dure et non douloureuse. L'augmentation du volume de la rate est beaucoup plus fréquente chez les enfants ou les adolescents, que chez les adultes et les vieillards. La splénomégalie n'a pas été observée à la phase du début de la maladie. Chevallier fait entrer dans les cadres de la maladie de Chauffard-Still les cas où l'hypertrophie splénique est apparue avant les poussées rhumatismales. Le volume de la rate est sujet à des variations en rapport avec l'évolution de l'affection : au moment des poussées, l'organe est congestionné, enflammé et hypertrophié ; pendant les périodes d'accalmie, il régresse et peut même disparaître sous les fausses côtes.

LA CACHEXIE

La cachexie est un symptôme des plus caractéristiques. Nulle au début, elle apparaît quand la maladie progresse, mais s'atténue si les poussées s'espaçent spontanément ou sous l'influence d'une médication appropriée. La fonte du tissu adipeux et de la musculature est disproportionnée avec la gravité apparente des processus locaux. Still a noté chez les enfants, une rougeur frappante des pommettes, contrastant avec la pâleur cireuse du visage.

LA FIEVRE

La courbe thermique revêt, au début de la maladie, un aspect différent de celui de la période de la chronicité.

Dans la première phase de la maladie, la fièvre accompagne les poussées d'exacerbation de tous les symptômes. La température monte progressivement ou, le plus souvent rapidement, dépasse rarement 39° et tombe après quelques jours, mais peut s'éterniser avec des montées irrégulières. Elle présente une recrudescence vespérale; intermittente ou rémittente, elle est, en général, suivie d'une période d'apyrexie.

Dans la période chronique, le malade est miné par une fébricule capricieuse, qui ressemble à l'état d'instabilité thermique des tuberculeux larvés. Il n'est pas rare de constater des paroxysmes violents plus ou

moins passagers qui éclatent sans que la maladie semble s'aggraver (Chevallier).

Dans certains cas, rares d'ailleurs, la maladie paraît évoluer sans température anormale (Huët).

LES SYMPTOMES DU SECOND PLAN

Le sang :

Les globules rouges : l'anémie est très souvent signalée. Analogue à celle que l'on observe dans les maladies infectieuses chroniques à évolution paroxysmique, elle est modérée et s'exagère au moment des poussées. On trouve exceptionnellement des chiffres inférieurs à trois millions, mais c'est surtout le taux d'hémoglobine qui est abaissé ; la valeur globulaire est inférieure à l'unité. La résistance globulaire est normale, de même que la vitesse de la sédimentation globulaire ; celle-ci est quelquefois augmentée (52).

Les globules blancs : au début de la maladie et au moment des poussées évolutives, il y a une leucocytose modérée avec neutrophilie peu accentuée ; le nombre d'éosinophiles diminue et tend à disparaître. Dans la période chronique de l'affection, on a une leucopénie avec inversion de la formule leucocytaire caractérisée par une lymphocytose et rarement par une monocytose ; dans les cas avancés, il y a donc leucopénie et neutropénie. Aux stades intermédiaires on peut trouver toutes les combinaisons : leucocytose avec neutropénie ; au moment des poussées : leucopénie et neutrophilie, etc.

[A titre documentaire, nous rappelons que dans les polyarthrites chroniques, la lymphocytose est très fréquente ; dans les maladies de la rate où la splénomégalie est le symptôme dominant (maladie de Gaucher, maladie de Banti) et dans les anémies graves on note une leucopénie, une diminution légère du nombre de polynucléaires et une lymphocytose ou mononucléose légère.]

Au point de vue chimique, le sang présente des taux normaux du phosphore, de l'acide urique plasmatique (51). Le taux du calcium était élevé dans nos observations II et III.

La moelle osseuse ne semble guère lésée. Micheli et Gamna ont observé la rareté des myélocytes granuleux et une abondance des petites cellules rondes d'aspect lymphocytaire ; l'activité érythropoïétique était peu marquée.

Le cœur :

L'endocardite, importante au point de vue doctrinal, est rare. Chauffard a observé deux cas d'atteintes valvulaires (une aortique, l'autre mitrale). Still qui a fait trois autopsies, a noté dans un cas un épaississement sur la valvule mitrale. Depuis Parkès-Weber, Poynton, Lichtfield (in thèse Huët 28) et Horowitz ont signalé la coexistence de la maladie de Still et d'une endocardite. Debré a décrit une forme endocarditique de la maladie de Still. Mais il faut se demander si l'inflammation de l'endocarde est due à l'agent causal de la maladie de Chauffard-Still ou à une affection antérieure, ou intercurrente.

La péricardite, qui constitue le plus souvent une trouvaille de l'autopsie, semble très fréquente et peut être une des causes de la mort. Il s'agit d'une adhérence complète ou partielle du feuillet viscéral ou feuillet pariétal, sans aucune lésion pouvant rappeler la tuberculose et sans médiastinite.

L'atrophie brune du myocarde s'observe chez les sujets ayant succombé en pleine cachexie. L'intégrité de l'aorte est remarquable.

Le poumon :

Il faut souligner l'extrême rareté de la bacillose, tandis que la pneumonie et la broncho-pneumonie terminales sont extrêmement fréquentes.

La pleurite est quasi constante.

L'adénopathie médiastine semble assez rare. Chevallier pose la question de savoir si l'adénopathie stilienne est en rapport avec des processus broncho-pulmonaires de même nature.

Le péritoine peut être rempli de membranes qui forment des adhérences difficiles à détacher (38). Sur 30 cas réunis par Mme Frejman (21), il y a deux cas avec ascite.

Le foie est normal dans la majorité des cas, mais il peut présenter une augmentation de volume (10 fois sur 30 observations de Frejman ; Lance signale six cas d'hépatomégalie sur 12 cas, et sauf une fois, toujours chez les porteurs de grosse rate). Si le foie dépasse le rebord costal, il suit l'évolution de la maladie et s'hypertrophie au moment des poussées. (Koeplik in 10).

Nos maîtres, MM. les Professeurs Etienne et Drouet ont étudié la valeur fonctionnelle du foie dans le rhumatisme chronique, par l'épreuve de la galactosurie provoquée (55). Dans un cas de maladie de Chauffard-Still, il y avait une insuffisance hépatique (galactosurie en 24 h. : 2 gr. 20; volume des urines : 904 ; concentration p. 1.000: 2 gr. 43). En suivant l'exemple de nos maîtres, nous avons effectué la même recherche. Dans notre observation I, nous n'avons trouvé du galactose que dans le premier bocal, ce qui est normal ; dans l'observation II, l'épreuve de la galactosurie était positive (signe d'insuffisance hépatique).

Le corps thyroïde est normal (Chevallier). Plusieurs auteurs ont noté une légère protension des globes oculaires ou bien une exophtalmie vraie (Pollitzer 45). Une malade de Weissenbach (51) avait la maladie de Basedow, Strauss (47) a observé un myxœdème. Mme Frejman admet l'existence des lésions de la glande thyroïde se basant sur l'exophtalmie, la sécheresse de la peau et la chute des cheveux, observées dans quelques cas. Mais elle ne précise pas si les perturbations de l'appareil thyroïdien sont antérieures ou consécutives et imputables à la maladie de Chauffard-Still.

La malade du Professeur Etienne (19) présentait une « surdité prononcée, due probablement à une otosclérose, ce qui laisserait supposer un appoint parathyroïdien, sans préjuger de l'étiologie infectieuse de ce cas ». Nos malades (II et III) avaient une hypercalcémie. Il faut donc admettre l'existence de troubles de la sécrétion parathyroïdienne dans certains cas.

La peau :

Les troubles sudoraux sont constants, connus depuis les premiers travaux ; les transpirations profuses sont sans rapport avec les poussées fébriles. Chauffard et Ramond ont insisté sur les troubles trophiques au voisinage des articulations atteintes : par exemple, au niveau des mains, la peau est lisse, luisante et collée au squelette ; les doigts sont fuselés, amincis. On a signalé une chute des cheveux, une sécheresse particulière des téguments, des nodosités sous-cutanées dans deux cas (21). La rétraction palmaire du type Dupuytren observée par Hirsch (26) semble être consécutive à une blessure de l'avant-bras.

La pigmentation brune est assez fréquente et surtout nette aux parties découvertes du corps. Au moment des accès fébriles, on peut noter des érythèmes divers ; dans un cas, l'érythème était suivie d'une sclérodermie.

L'intestin est normal ; la carie dentaire et la pyorrhée sont rarement signalées.

Les urines sont normales, sauf au cours des poussées aiguës où elles peuvent contenir un peu d'albumine.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Des autopsies ont été effectuées par Still, Stoye, Micheli-Gamna et Piske.

Les articulations :

Les os sont intacts ou légèrement décalcifiés.

La capsule et le tissu conjonctif péri-articulaire sont épaissis. C'est une hyperplasie inflammatoire, constituée par une fibrose et par des infiltrats lymphocytaires disséminés.

La synoviale épaissie adhérente et vascularisée est aussi atteinte d'une inflammation chronique.

Le cartilage est le plus souvent normal, mais il peut présenter des enfoncements situés surtout sur sa marge et remplis également par des excroissances de la synoviale (Still). Micheli et Gamna ont vu une certaine incrustation du cartilage, des petites exostoses ou des processus destructifs qui peuvent même aller jusqu'à prédominer sur l'hyperplasie synoviale et capsulaire.

« Anatomiquement, la polyarthrite de Still est un type de rhumatisme fibreux, une polyarthrite infectieuse primitive chronique, se manifestant primitivement et essentiellement par des lésions de la capsule,

des tissus périarticulaires et de la synoviale, et pouvant tardivement et accessoirement, s'accompagner de lésions cartilagineuses et osseuses (arthrite déformante secondaire légère) (Chevallier - 38).

Les ganglions lymphatiques :

Le ganglion prélevé par biopsie ou à l'autopsie est dur, ferme et grisâtre. Pas d'ecchymoses, signalées par Still, ni foyers de ramollissement.

L'examen histologique révèle : 1° une fibrose ; 2° une réticulose cellulaire et 3° une granulomatose.

1) La fibrose est caractérisée par des faisceaux fibreux, serrés et denses, qui partent de la région hilaire et de la face interne de la capsule, elle-même épaissie, pour se répandre dans la glande ; les cloisons sont plus fortes, le réseau fibrillaire plus gros ; le réticulum fin est remplacé par des fibres conjonctives. Plus l'inflammation est ancienne, et plus la fibrose est intense. Celle-ci varie suivant les cas, dans un même cas suivant les ganglions, et dans un ganglion suivant les régions. (Pour Chauffard, la trabéculette fibreuse est la lésion prédominante.)

2) La cellulo-réticulose ou réticulose cellulaire (noms donnés par Chevallier à l'hyperplasie et à la prolifération des cellules réticulaires qui se trouvent dans le parenchyme et qui forment les limites « endothéliales » des sinus).

Sur les préparations, on voit les sinus dilatés, peu colorés, remplis par des cellules claires qui sont des histiocytes proliférés, c'est-à-dire des cellules réti-

culaires. Ces figures histologiques, bien qu'assez banales au cours d'inflammations chroniques, sont tout à fait remarquables. Dans les ganglions petits et durs, les histiocytes proliférés sont tassés et constituent un pseudo-épithélium, sans fibrilles ni substance collagène, tandis que dans les ganglions plus gros et plus mous, le réticulum cellulaire endosinusal est plus large et laisse passer le suc et les éléments migrants.

On peut constater des mitoses cellulaires en grand nombre, des aspects de dégénérescence du noyau et du protoplasma (vacuoles, œdème, condensation).

Les cordons sont comprimés par les sinus lymphatiques qui sont riches en éléments formant un véritable tissu à caractères particuliers.

Les cellules qui revêtent les sinus sont volumineuses, saillantes, tantôt allongées, tantôt étoilées, polygonales. Elles émettent des grosses expansions protoplasmiques qui les réunissent aux autres éléments situés dans la lumière du sinus. Ces derniers éléments forment un réseau lâche, sans limites cellulaires bien distinctes (syncytium). Aux points nodaux du réseau plasmatique, on trouve plusieurs noyaux de forme variable. Le protoplasme est assez dense, fortement acidophile, les noyaux sont volumineux, pâles et pauvres en chromatine (38).

3) Les follicules peuvent être atrophiés ou volumineux, avec un centre clair. Les cordons sont lâches. On trouve (en grande majorité) les lymphocytes dont beaucoup présentent des altérations pathologiques : ils prennent l'aspect de plasmocytes, ou bien leur

noyau trop pâle est entouré de cytoplasma éosinophile et dense.

Le nombre des polynucléaires neutrophiles et souvent des éosinophiles, disséminés ou réunis en petits amas, est manifestement augmenté.

Cette granulomatose à éléments divers, fait penser à la maladie de Hodgkin, mais cette hypothèse est vite écartée, parce que « le remaniement complet des ganglions, l'abondance des polynucléaires, souvent les éosinophiles et les cellules de Sternberg font défaut ».

Micheli et Gamna insistent aussi sur l'aspect de l'ensemble de la coupe et surtout sur celui des sinus.

Chevalier conclut : « Il s'agit d'une inflammation chronique, tous les éléments sont atteints. » Au début dominant les lésions lymphatiques, plus tard la fibrose. La prolifération cellulo-réticulaire apparaît dès le début, varie très peu au cours de la maladie et indique la persistance de l'irritation.

La rate est, à l'autopsie, gris rosé, riche en sang. A l'examen histologique, Still n'a pas trouvé d'anomalies, d'autres auteurs signalent des lésions inflammatoires. Les follicules peuvent être normaux, atrophies ou hyperplasiés ; la pulpe congestionnée, présente des lésions des splénomégalies chroniques simples. Les cordons riches en hématies, contiennent peu d'éléments propres (38).

Micheli et Gamna ont observé les nodules fibro-sidérosiques du type Gandy-Gamna. (Autour de l'artère centrale d'un follicule ou autour d'une artériole pulpaire atteinte d'artérite et souvent oblitérée, se forme du tissu scléreux bourré de blocs et d'amas de fer.)

Lésions cardiaques (voir cœur).

Le foie est un peu gros et congestionné, exceptionnellement il est légèrement atrophié. Au point de vue histologique, on constate une dégénérescence centrolobulaire, des dépôts de granulations brunes et une siderose parenchymato-kupférienne (38). Strauss, Stoye (in 10) ont observé des infiltrats de petites cellules dans la capsule de Glisson.

L'adénopathie du hile du foie est toujours en rapport avec les lésions du parenchyme hépatique et de la capsule de Glisson.

A la période de la cachexie terminale, on constate une surcharge ferrugineuse au niveau des ganglions, des surrénales, du foie (surtout les cellules de Kupfer); des dégénérescences parenchymateuses de certains organes, la dégénérescence amyloïde, signalée par Carrol (Chevallier).

ÉVOLUTION

Nous envisageons le début, la propagation des processus pathologiques au moment des poussées fébriles et la terminaison.

Le début peut être insidieux, aigu ou subaigu.

Le début insidieux est fréquent chez les enfants et rare chez les adultes. Still écrit (in 10) : « D'habitude le début est insidieux ; l'enfant, s'il est suffisamment âgé, se plaint de raideurs dans une ou plusieurs articulations qui lentement grossissent, ensuite d'autres articulations sont atteintes. »

Début aigu : la température monte et atteint en quelques jours 39°, le pouls est rapide, l'état général mauvais; quelques articulations douloureuses et augmentées de volume ; parfois, il y a une angine rouge, le sujet peut être recouvert de sueurs profuses. Bientôt, d'autres jointures sont prises, et une fois touchées, elles n'ont pas tendance à se dégager. La durée de cette crise se prolonge souvent malgré les traitements institués et les accidents ne régressent qu'au bout d'un mois, deux mois et même six mois.

Cette forme simule de très près, le rhumatisme articulaire aigu.

Le début subaigu présente les mêmes manifestations, mais l'attaque est moins intense, elle ne dure que quelques semaines, toutefois on l'a vue s'éterniser. L'atteinte symétrique et segmentaire permet de distinguer cette variété clinique du début d'un rhumatisme chronique banal.

Au bout d'un certain temps, variable dans les différents cas, après la première crise, survient une deuxième, suivie en général par d'autres attaques.

Les poussées évolutives sont une des particularités de la maladie de Chauffard-Still. Elles sont « fébriles, douloureuses, tuméfiantes, extensives et non dissociées. Durant la poussée, *les désordres de tous lieux* et tous ordres s'exagèrent parallèlement (tuméfaction, douleur), en même temps qu'apparaissent de nouveaux désordres morbides en des régions jusque-là indemnes » (Chevallier). Après chaque poussée, le malade reste plus profondément atteint, mais au début, la crise peut ne pas laisser de séquelles. Les poussées peuvent être intenses ou insidieuses, courtes ou traînantes, mais elles constituent toujours un progrès réel de l'affection qui frappe des nouvelles articulations ou des ganglions à chaque attaque. Celles-ci surviennent le plus souvent tous les ans, mais peuvent aussi se répéter plusieurs fois dans l'année. Dans les cas avancés, il n'y a que des ébauches de rémission, on pourrait alors parler d'un état de mal. Parfois on peut observer de longues rémissions, soit que les poussées sont espacées, soit qu'elles se groupent par cycles séparés par des longues périodes. Dans l'intervalle des récidives, la régression des symp-

tômes est incomplète, parce qu'il reste des déformations articulaires ou des adénopathies, mais les fonctions générales sont normales.

Chevallier distingue dans l'évolution de la maladie, trois étapes : 1) étape rhumatoïde ; 2) étape de rhumatisme chronique ; 3) étape cachectique.

Au total, la maladie peut durer des longues années (même plus de 20 ans) avec des alternatives de calme et d'exacerbation.

En réalité, la plupart des malades meurent très jeunes à cause des progrès de la cachexie.

La terminaison fatale est donc de règle. On cite cependant quelques cas où les malades semblent guérir, soit qu'il s'agisse des cas observés au début, soit des poussées peu vulnérantes ; d'autre part, il faut se rappeler qu'une rémission plus ou moins prolongée peut simuler la guérison. Dans un cas observé d'abord par Stock, et puis par Piske (44) la guérison persistait presque sans séquelles depuis 10 ans. Mais ces faits favorables étant exceptionnels, il faut admettre que la conséquence habituelle de la maladie de Chauffard-Still est la mort.

L'exitus est très rarement le résultat direct de la progression même de l'affection qui entraîne une anémie considérable, un amaigrissement extrême et une cachexie fébrile.

Le malade profondément atteint dans sa nutrition générale, succombe le plus souvent à une maladie intercurrente, le plus souvent à une pneumonie ou broncho-pneumonie, qu'elles soient primitives ou secondaires à une autre infection (rougeole). Le pneu-

mocoque est le plus grand ennemi des patients atteints de la maladie de Chauffard-Still. Dans un cas (Piske), la tuberculose était la cause immédiate de la mort. Bien que les cardiopathies soient très fréquentes, elles ne constituent jamais la cause directe du décès. Certaines infections, comme la rougeole et l'ictère catarrhal (Still), la diphtérie (Rossdale, in 10), la fièvre typhoïde (Beltz, 2) amènent des rémissions remarquables.

LES FORMES CLINIQUES

1° *Formes évolutives* : suivant le *début* bénin ou aigu ; suivant *l'aspect des épisodes*, tumultueux ou torpide ; suivant la progression générale : *forme périodique* procédant par crises périodiques et *forme continue* ;

2° *Formes suivant l'âge* :

Les auteurs distinguent une forme infantile qui est le syndrome de Still sensu stricto (52-19) et une forme adulte-syndrome de Chauffard ; la transition entre les deux formes est assurée par des faits de passage. Le syndrome de Still est plus vulnérant que la forme adulte, il s'accompagne d'un arrêt de développement corporel de l'enfant dont la taille et le poids sont réduits ; l'infantilisme stillien est donc du type Lorrain. A la puberté, les organes génitaux restent mesquins et le développement du système pileux retardé.

Pour Chevallier, l'essor somato-génital resterait compromis, même si la maladie cessait d'évoluer. Le même auteur insiste sur le fait que l'infantilisme observé au cours des splénomégalias primitives ressemble à celui de la maladie de Still. L'intelligence des petits enfants malades est normale, et même vive et précoce.

3° *Formes symptomatiques :*

Suivant l'état de la rate, on distingue une forme simple et une forme splénomégaly. On ne peut pas isoler les cas avec splénomégaly et leur réserver le nom de maladie de Still, parce qu'ils ont la même évolution que les cas avec une rate de volume normal, auxquels ils sont d'ailleurs reliés par une série de faits intermédiaires (Chevallier).

La forme simple ou asplénomégaly est plus fréquente chez l'adulte que chez l'enfant.

La forme splénomégaly est plus rare que la précédente. L'hypertrophie de la rate n'est qu'exceptionnellement aperçue dès la première poussée évolutive, mais il semble que jamais la splénomégaly n'apparaît tardivement. L'augmentation du volume de la rate n'est pas proportionnelle à l'intensité des autres symptômes ; suivant le degré de l'hypertrophie splénique, les auteurs parlent des splénomégaly accompagnées d'adeno et arthropathies ou du rhumatisme chronique avec adénopathie et splénomégaly (10).

Debré (14) et son élève, Madame Huët (28), ont observé une forme endocarditique. La maladie revêt un aspect anormal par l'adjonction d'un syndrome de Basedow (51) ou des lésions des articulations, constatées radiographiquement (Thioloix ; 27, 51).

4° *Formes suivant la topographie adéno-arthropathique :*

La forme généralisée d'emblée, assez fréquente chez les enfants ne frappe, au début, que les grosses jointures des membres et, tout au plus, un petit nombre de

petites articulations. Elle ressemble au rhumatisme articulaire aigu.

La forme généralisée tardive ou secondaire est l'aboutissant de toutes les formes et touche, presque toutes les articulations de l'économie.

Les formes partielles, qui sont souvent régionales, se rencontrant au début dans la majorité des cas et exceptionnellement pendant toute la durée de la maladie.

La forme supérieure, très fréquente, intéresse les membres supérieurs ; elle commence par le coude, s'étend rapidement au poignet et à la colonne cervicale, et touche enfin les doigts. Les ganglions pris sont les épitrochléens, les axillaires et souvent les cervicaux postérieurs.

La forme inférieure : très rare, est caractérisée par des arthropathies du genou et des cous-de-pied, et par des adénopathies inguinales. (2 cas : Chauffard et Chevallier 9).

Un cas d'adénomégalie inguinale sans arthropathie correspondante, mais avec atteinte du coude et de la colonne cervicale a été signalée par Chauffard et Ramond.

K. Hermann (27) a observé la forme inguino-rachidienne (l'authenticité du diagnostic a été contestée par Micheli et Gamna).

LES SYNDROMES VOISINS

La maladie de Chauffard-Still se trouve placée sur le carrefour de trois syndromes : rhumatisme chronique infectieux, splénomégalies et adénopathies. Pour nombre d'auteurs, elle présente assez de particularités pour mériter le nom de maladie, mais d'autre part elle a des analogies assez lointaines, à vrai dire, avec d'autres affections.

Pour cette raison, il faut que tant que l'agent causal n'est pas connu, envisager les rapports de la maladie de Chauffard-Still, avec d'autres affections voisines, avant de parler d'un diagnostic différentiel ferme.

a) RHUMATISME INFECTIEUX CHRONIQUE

Chauffard et Ramond, en publiant les premières observations, croient avoir découvert un symptôme nouveau, l'adénopathie, qui serait fréquente dans le rhumatisme infectieux chronique fibreux cryptogénétique. Still, par contre, pense à une maladie spéciale, hypothèse à laquelle se sont ralliés entre autres, Thiroloix (sans connaître les travaux antérieurs à lui), Micheli et Gamna et dernièrement Chevallier pour des raisons que nous allons passer en revue :

1° *Maladie de Chauffard-Still et rhumatisme
articulaire aigu :*

Pour Longo et Thompson (in 10) la polyarthrite de Chauffard-Still serait une variété de la maladie de Bouillaud. Quelles sont les raisons pour et contre cette hypothèse ?

Arguments anatomiques :

a) Dans la maladie de Chauffard-Still on n'a jamais trouvé des nodules d'Aschoff, mais Chevallier n'est pas sûr qu'on les ait suffisamment recherchés.

b) Dans deux cas de maladie de Chauffard-Still on a trouvé des nodules de Meynet (le docteur Debré a considéré comme des nodules de Meynet, histologiquement typiques, les nodules prélevés sur un enfant présenté en juin 1932 à la Société de Pédiatrie par Monsieur Babonneix et Mlle Lewy [Frejman 21]).

Arguments cliniques :

a) Dans la maladie de Bouillaud la rate et les ganglions n'augmentent pas de volume, mais est-ce que leur hypertrophie est impossible ?

b) L'endocardite du rhumatisme de Chauffard-Still est latente et rare, la péricardite, sans extension au médiastin, adhésive et latente, s'associe à des inflammations d'autres séreuses (plèvre, péritoine) du même type. La myocardite est inconnue. Dans la maladie de Bouillaud, les complications cardiaques sont presque constantes. Le cœur est souvent touché dans sa totalité ; la péricardite est rarement isolée, elle s'associe fréquemment à l'endocardite, à la médiastinite

ou à l'atteinte du myocarde ; l'endocardite ne ferait, selon certains auteurs, jamais défaut ; la myocardite est très fréquente. Les cardiopathies du rhumatisme articulaire aigu subissent des poussées évolutives qui peuvent épargner les articulations mais provoquer des recrudescences endocardiques ou myocardiques.

c) *Au cours des attaques aiguës*, le rhumatisme articulaire aigu est mobile, tandis que dans la maladie qui nous occupe, les articulations sont, en général, fidèles au mal. Le traitement salicylé si favorable dans la maladie de Bouillaud n'a aucune action dans la polyarthrite de Chauffard-Still (excepté un cas de Lemierre 33). La courbe thermique et l'anémie caractéristique distinguent le rhumatisme articulaire aigu de la maladie de Chauffard-Still ; enfin, si dans cette dernière affection, « apparaît un souffle (ce qui est rare), il se constitue sans la phase prémonitoire classique dans le rhumatisme articulaire aigu » (Chevalier).

d) *A la phase chronique de la maladie de Bouillaud*, on observe des rétractions fibreuses, telles que la rétraction palmaire, mais d'une façon inconstante. Par conséquent, ces aspérités fibreuses, décrites par Jacoud, ne peuvent pas constituer un signe pathognomonique, d'autant plus que dans un cas (26) on a signalé une rétraction palmaire du type Dupuytren. Il faut plutôt se baser sur l'allure générale de l'affection et les antécédents du malade.

e) Une forme partielle (supérieure ou inférieure) de la maladie de Chauffard-Still, ne rappelle en rien le rhumatisme articulaire aigu qu'on ne voit pas se lo-

caliser exclusivement et d'une façon symétrique sur une partie du corps.

En somme, les virus pathogènes des deux affections étant inconnus, « aucun argument ne permet de séparer les deux maladies. Mais aucun ne permet de les identifier » (Chevallier). En se fiant à l'impression générale cet auteur croit que la polyarthrite de Chauffard-Still est une maladie autonome, distincte du rhumatisme de Bouillaud. Lemierre se demande, « si certaines formes du syndrome de Chauffard-Still ne relèvent pas d'un virus sinon identique à celui du rhumatisme articulaire aigu mais tout au moins très voisin de celui-ci et sensible à la chimiothérapie salicylée » (33).

2° Maladie de Chauffard-Still et rhumatisme tuberculeux

Dans les dernières années se sont multipliées des observations de rhumatisme tuberculeux pouvant rappeler la maladie de Chauffard-Still, par conséquent nous insistons un peu sur le rapport de ces deux affections.

Comment se présente la polyarthrite bacillaire, et quelle est sa forme qui peut simuler la maladie qui nous intéresse ?

Pour Monsieur Besançon et ses collaborateurs (5) « le rhumatisme tuberculeux n'est pas le plus souvent secondaire à une phtisie banale ; c'est une localisation articulaire d'un type spécial, au cours d'une infection tuberculeuse, d'allure particulière. Le rhumatisme tu-

berculeux à ce point de vue s'apparente à la pleurésie séro-fibrineuse ; il ne se voit le plus souvent que dans les infections tuberculeuses encore discrètes, dans les infections tuberculeuses qui ne frappent que discrètement le poumon ou qui y révèle surtout le type fibreux ». C'est surtout la forme subaiguë du rhumatisme bacillaire qui peut présenter certaines analogies avec la maladie de Chauffard-Still. La forme subaiguë se caractérise par un extrême polymorphisme, allant de la polyarthrite franchement aiguë jusqu'au processus des plus chroniques et déformants. Habituellement elle évolue par des crises aiguës, fébriles, successives, séparées par des intervalles variables pouvant atteindre plusieurs années. Chaque attaque peut simuler la maladie de Bouillaud par l'angine du début, par l'aspect fluxionnaire des polyarthrites, par la pâleur, les sueurs, etc. Mais d'autre part, cette crise de rhumatisme bacillaire se rapproche d'une poussée de la maladie de Chauffard-Still par la mobilité des fluxions, moindre que dans le rhumatisme articulaire aigu, par l'absence des localisations cardiaques et par l'inefficacité du salicylate de soude.

En même temps on peut constater, bien qu'exceptionnellement, des phénomènes de tuméfaction ganglionnaire. L'évolution est traînante avec tendance vers l'ankylose, il n'est pas rare de noter la persistance plus ou moins longue d'une hydarthrose lente à se résorber. Parfois le liquide épanché se résorbe, mais il peut subsister des déformations articulaires, des raideurs douloureuses, une limitation des mouvements, bref des symptômes du « rhumatisme chronique »

banal, sans que la moindre chose permette de deviner l'origine bacillaire de ces manifestations surtout chez les sujets qui n'ont ni antécédents ni lésions viscérales de nature tuberculeuse ; si quelques ganglions hypertrophiés non suppurés et non adhérents, accompagnent les arthropathies résiduelles, le diagnostic avec la maladie de Chauffard-Still devient délicat et il faut avoir recours dans ce cas, aux examens histologiques (du ganglion par ex.) et biologiques. Mais bien que la forme subaiguë du rhumatisme tuberculeux puisse survenir indépendamment de toute autre manifestation bacillaire, ces crises de polyarthrite aiguë aboutissent dans la plupart des cas observés, plus ou moins tardivement à l'éclosion d'une tuberculose typique, viscérale ou ostéo-articulaire (tumeur blanche par ex.). D'autre part on ne peut pas négliger les cas où la guérison sans séquelles, semble parfaite ; il faut par conséquent recourir systématiquement aux investigations suivantes (31) :

1° Recherche du bacille de Koch dans l'épanchement articulaire (rarement positive).

2° Culture du virus (résultat exceptionnellement positif).

3° Inoculation du liquide épanché, des ganglions enlevés par biopsie au cobaye (procédé de choix) ; on peut constater une tuberculose du type Villemin ou du type Calmette-Valtis.

Accessoirement on peut faire certaines épreuves de bien moindre valeur diagnostique :

4° La cuti ou intradermo-réaction ; chez les sujets atteints de rhumatisme tuberculeux, la réaction est

beaucoup plus forte au niveau des articulations malades, que dans les autres organes (Bezançon).

5° La réaction de Vernes à la résorcine, qui donne des chiffres plus ou moins élevés (mais il faut se rappeler que certaines maladies fébriles non tuberculeuses donnent passagèrement, une floculation positive).

6° L'examen cytologique du liquide d'hydarthrose, peu instructif, la polynucléose ou la lymphocytose étant sous la dépendance exclusive de l'acuité du processus inflammatoire.

La valeur de l'hémoculture par la méthode de Löwenstein est trop discutée, pour que nous puissions tabler sur elle. En général, les cas authentiques du rhumatisme tuberculeux, sont plutôt rares. L'étiologie bacillaire du rhumatisme est déjà probable par la clinique même ; soit que les arthropathies coexistent avec des lésions tuberculeuses typiques, soit que l'évolution ultérieure démontre la nature du processus. Dans les cas où l'on hésite entre la maladie de Chauffard-Still et le rhumatisme tuberculeux chronique, le laboratoire doit lever les doutes. C'est ainsi que Graber-Duvernay (17) a pu exclure l'étiologie tuberculeuse chez ses malades à antécédents suspects, au point de vue bacillaire parce que « l'inoculation au cobaye faite avec le sang et de très petits fragments de ganglions prélevés à l'aide d'une aiguille à microbiopsie a été négative ». Cet auteur n'attribue aucune valeur spécifique à la floculation à la résorcine ; il rappelle ensuite « que les recherches de Dumarest, Mollard, Sivrière et Papatestas ont montré qu'au cours des ma-

nifestations rhumatismales tuberculeuses, l'état général s'améliorait nettement dans 90 % des cas, ce qui est très différent de ce qui se passe dans le Chauffard-Still ».

3° *Rhumatismes sans splénomégalie et sans adénopathie*

Certains rhumatismes qui ne s'accompagnent ni de splénomégalie ni d'adénopathie, ressemblent à la maladie de Chauffard-Still, soit par l'aspect clinique radiologique et anatomique des articulations, soit par l'évolution (10). Ces cas ne doivent pas être rares.

b) MALADIE DE CHAUFFARD-STILL ET RHUMATISME
CHRONIQUE, FAMILIAL ET INFANTILE

Cette dernière maladie, décrite il y a un an par Marinesco (36) à propos de 3 cas (2 frères et une sœur), est rarissime. Dans les observations de Marinesco l'affection est apparue au même âge (de 10 mois) et elle s'est localisée aux mêmes articulations (genou, pied, poignet et doigts). Le début a coïncidé chez les garçons avec des troubles gastro-intestinaux accompagnés d'un mouvement fébrile chez l'aîné, les articulations sont tuméfiées, les mouvements de flexion et d'extension plus ou moins limités ; à l'examen radiographique on observe une décalcification des os, mais pas de lésions ostéo-cartilagineuses. La rate déborde légèrement le rebord costal chez les frères dont l'aîné

(âgé de 6 ans 1/2 en 1930) présente un mauvais état général et un plus grand nombre d'articulations touchées (coude et épaule) que le cadet. Pas d'adénopathies, le frère cadet a néanmoins des ganglions épitrochléens perceptibles. Désharmonie des rapports entre les segments de membres supérieurs, atrophie du maxillaire inférieur. Pas d'antécédents héréditaires dignes d'être signalés. Réactions de Bordet-Wassermann et de Von-Pirquet négatives. Au bout d'un an et demi après le premier examen, la fillette est presque guérie n'ayant plus qu'une légère déformation des doigts et une faible tuméfaction des genoux ; chez les garçons, état stationnaire. Marinesco affirme qu'il n'y a pas de parenté entre cette affection et la maladie de Chauffard-Still parce que dans celle-ci « il y a de l'adénopathie, une hypertrophie de la rate, de la température élevée et des troubles digestifs », puis la polyarthrite de Still ne survient jamais avant 15 mois. En envisageant le caractère fibreux du rhumatisme, et sa coexistence avec une splénomégalie, peu marquée, et d'une façon inconstante, avouons-le, on serait tenté de considérer la maladie de Marinesco comme une forme bénigne fruste et non évolutive de la polyarthrite de Still.

Mais l'homochronie et l'homotopisme des manifestations, les deux facteurs des affections familiales, plaident contre cette hypothèse et témoignent de l'influence des facteurs régissant l'hérédité, dans la genèse de cette maladie.

c) LE RHUMATISME BILIAIRE DE GILBERT ET FOURNIER

En analysant les caractéristiques du rhumatisme biliaire, dont une description complète a été faite par Lereboullet et puis par Castaigne et Chiray, Chevallier arrive à la conclusion que la forme arthropathique de « la maladie de Hanot apparaît comme une forme avec hépatomégalie et ictère de la maladie de Still ». En effet, au moment des poussées paroxystiques de la cirrhose biliaire surviennent ou s'exacerbent des douleurs articulaires, et les tuméfactions articulaires s'accroissent. « Les enfants présentent une forme de cirrhose biliaire à prédominance splénique, les ganglions sont souvent engorgés, les hémorragies fréquentes ». D'autre part, la maladie de Hanot peut s'accompagner d'adénopathie (Gilbert-Fournier, Heymann in 10) non seulement juxtahépatique, mais aussi périphérique (axillaire, inguinale). L'adénomégalie peut coïncider ou non avec le rhumatisme. Les ganglions ne présentent pas de lésions importantes : Lereboullet a trouvé une fibrose ganglionnaire et un épaissement du réticulum, tandis que Gilbert et Bezançon ont observé une sclérose périganglionnaire et une distension des voies lymphatiques. Pour Chevallier la maladie de Still peut se confondre avec la forme compliquée de la cirrhose biliaire qui se trouve être « anictérique » et à « foie non, ou à peine augmenté de volume » (10).

d) LA SPLÉNOMÉGALIE PRIMITIVE AVEC ARTHROPATHIES

La splénomégalie primitive accompagnée de rhumatisme fibreux est rarement décrite comme telle, elle est plutôt décrite comme maladie de Chauffard-Still, la coexistence de l'adénopathie n'étant pas obligatoire, bien que fréquente. Les observations des splénomégalias primitives avec phénomènes goutteux, sont moins rares (10).

Les arthropathies ne sont pas exceptionnelles dans la maladie de Banti. Veill a observé du rhumatisme chronique, dans 4 cas sur 12 cas de maladie de Banti (48). Splénomégalie, anémie, retard de développement chez les adolescents, troubles trophiques des téguments et amaigrissement sont autant de symptômes communs à la maladie de Chauffard-Still et aux syndromes de Banti. Les formules hématologiques de cette dernière affection rappellent celles de la phase chronique de la polyarthrite de Chauffard-Still. Comme dans celle-ci, l'évolution est d'abord aiguë et ensuite, chronique. Les recherches bactériologiques et sérologiques ne donnent pas de résultats positifs. Il faut ajouter que les complications hépatiques (cirrhose atrophique, ascite) sont rares dans les pays éloignés du littoral méditerranéen (48). Les lésions histologiques de la rate sont peu caractéristiques (sclérose) dans la maladie de Banti. L'épreuve de splénocontraction à l'adrénaline est toujours négative dans cette affection (3).

Pour établir les liens qui peuvent exister entre la

maladie qui nous intéresse et le syndrome de Banti, nous nous sommes adressé à cette épreuve (Observ. I). L'injection sous-cutanée d'un milligramme de chlorhydrate d'adrénaline a été suivie d'une augmentation du nombre des érythrocytes.

L'épreuve était donc positive ; pour en tirer toutes les conclusions nécessaires, il faudrait répéter cette recherche dans des différentes phases de la maladie chez un grand nombre de patients.

e) LA SPLÉNOMÉGALIE PRIMITIVE AVEC ADÉNOMÉGALIES

Ces observations sont très nombreuses et concernent les sujets adultes, adolescents et enfants. Les adénopathies apparaissent en général, plusieurs années après la splénomégalie ; elles sont le plus souvent bilatérales et symétriques, elles peuvent être diffuses ou régionales (type cervico-brachial, type inférieur). La topographie est la même que dans la maladie de Chauffard-Still : sont pris les ganglions inguinaux, sus-épitrochléens axillaires, cervicaux postérieurs, etc. ; leur volume est celui d'un haricot (micropolyadénopathie) ou d'une petite noix (adénopathies volumineuses) ; de consistance ferme, ils roulent sous le doigt, les adénopathies apparaissent et s'accroissent au moment des poussées évolutives générales et spléniques, « mais elles ne croissent pas indéfiniment ; elles se distinguent en cela des adénopathies hodgkiniennes ». Pendant les périodes de rémission, elles diminuent de volume sans disparaître tout à fait.

L'examen histologique montre une image identique, à celle d'un ganglion stillien. Cette maladie se distingue de la splénomégalie sans adénopathies, par la fréquence plus grande des souffles cardiaques organiques (comme dans la maladie de Chauffard-Still) et par la gravité des complications postopératoires de la splénectomie. Mais l'évolution de cette affection est identique à celle de la polyarthrite de Chauffard-Still, et (en même temps) à celle des splénomégalies sans adénopathies.

En conclusion de l'étude des parentés de la maladie de Chauffard-Still, Chevallier émet l'hypothèse que cette affection ne constitue qu'une forme clinique, caractérisée par des périorganites, d'une maladie qui, « atteignant le mésenchyme et les racines du système lymphatique, mord avec prédilection la rate et les ganglions, dont elle irrite les divers éléments. Au cours de sa longue évolution chronique, elle peut s'attaquer aussi d'ailleurs aux autres organes ou aux vaisseaux du sang ».

L'œuvre de synthèse de Chevallier a été sévèrement critiquée par Weissenbach et ses collaborateurs. Pour ceux-ci l'unité étiologique de l'affection est hypothétique et l'existence des formes frustes de la « maladie » une hypothèse dont la réalité est encore moins démontrée ; actuellement on ne peut parler que de « syndrome » et non de « maladie » (52).

DIAGNOSTIC

Les polyarthrites aiguës de la maladie de Chauffard-Still se distinguent du *rhumatisme gonococcique diffus*, par l'éclosion d'adénopathies et par l'évolution. Ces deux manifestations ne permettent pas de confondre le *rhumatisme chronique vasomoteur* (tél qu'il a été défini par Etienne May (37) avec le rhumatisme qui fait le sujet de notre thèse.

La polyarthrite déformante ostéo-articulaire de type Charcot est bien différente de la maladie de Chauffard-Still au point de vue clinique et radiologique.

Le pseudo-rhumatisme septique ou *le rhumatisme blénorrhagique malin*, peuvent s'accompagner d'adénopathies, mais ces syndromes ne ressemblent pas à la fluxion stillienne.

L'adéno-lymphoïdite aiguë bénigne ou *la maladie de Hodgkin* : (bien que celle-ci ne présente que très peu d'analogies avec la maladie de Chauffard-Still) peuvent être confondues avec des poussées ganglionnaires, accompagnées d'arthropathies insignifiantes ; mais un examen hématologique lève tous les doutes.

En face d'un amaigrissement, d'une fièvre persistante ou de poussées fébriles, on peut penser à la

tuberculose, mais l'examen radiologique fait vite écarter cette hypothèse.

Au début de la maladie, une prédominance de l'atteinte marquée aux articulations de la colonne cervicale peut simuler un début de mal de Pott cervical. Les cuti-réactions plusieurs fois négatives, l'absence des lésions osseuses à la radiographie, l'évolution ultérieure, permettent d'éviter cette erreur de diagnostic (54).

AUTONOMIE DE LA MALADIE DE STILL

Certains auteurs comme E. Rhonheimer et Cattané (in 38) ne considèrent pas le syndrome de Still comme une entité morbide autonome. Pour eux, la coexistence des symptômes principaux est accidentelle, ainsi la splénomégalie, inconstante d'ailleurs, peut être provoquée par une infection intercurrente, d'autre part les adénopathies sont fréquentes dans la première enfance, parce qu'une irritation même légère d'un organe cause une hypertrophie des ganglions satellites.

Mais l'existence indubitable, bien que rare, des formes classiques de la maladie de Still, tant à l'âge adulte que dans l'enfance, la longue durée des adénopathies, l'évolution strictement parallèle des arthropathies, de l'atteinte des ganglions et de la splénomégalie, montrent que tous ces symptômes sont sous la dépendance d'un même facteur, qui est l'agent de la maladie de Chauffard-Still (38).

Plus contestée est l'unité étiologique de la maladie.

CONCEPTIONS ÉTIOPATHOGÉNIQUES

Lance (37), pense avec la majorité des auteurs, (en 1914) que loin de constituer une entité morbide bien définie, le syndrome décrit par Still peut être produit par des infections très variées.

Bauer (38-24) admet que la cause principale de l'affection en question, est une disposition individuelle, un status degenerativus ; cet auteur est frappé par la fréquence des stigmates dégénératifs, tels que ptose rénale, petit cœur, instabilité vaso-motrice, exophtalmie, etc. observés dans la maladie de Chauffard-Still.

Sur ce terrain constitutionnel spécial des facteurs différents, la tuberculose comprise, peuvent donner le syndrome de Still.

De même pour *Weissenbach* (53) et ses collaborateurs, la maladie de Chauffard-Still apparaît plutôt comme un syndrome d'étiologie diverse, que comme une maladie spécifique. Ils incriminent la gonococcie, l'hérédosyphilis, la tuberculose, la streptococcie et en plus, un ou plusieurs germes encore inconnus.

D'autres auteurs (tels que Strauss, Micheli et Gama) pensent que le syndrome de Chauffard-Still est une maladie spécifique de cause univoque.

De quelle nature est la maladie ?

L'origine *toxique* de la maladie de Still a été invoquée par Lorenzini (in 10, 38) ; celui-ci suppose que les troubles du métabolisme général ou que le passage des poisons intestinaux provoquent une intoxication endogène qui déclenche la polyarthrite.

Mais la nature *infectieuse* est admise par la plupart des auteurs. Chauffard et Ramond voient dans l'adénopathie et dans l'arthropathie, « deux déterminations d'un même processus morbide une présomption sérieuse en faveur de la nature infectieuse de la maladie ». Certains auteurs attachent, en plus, une grande importance au terrain : *Muncke* (in 47) parle d'un état allergique spécial en rapport avec la constitution lymphatique. *Strauss* (47) explique la particularité de la maladie par l'existence hypothétique d'une « réaction » particulière des tissus mésenchymateux par ex. rate, ganglions lymphatiques, plèvre, péricarde, etc. (Cette réaction spéciale peut être appelée « constitution » si ce mot signifie une façon spéciale de réagir aux excitants exogènes). Le même auteur signale la fréquence des troubles *endocriniens* (myxœdème, exophtalmie, sclérodermie). *Chevallier* (10) fait jouer un rôle capital à la syphilis, non seulement acquise, ancienne, mais surtout héréditaire, car, « assez dans la manière de réagir du terrain syphilitique sont ces évolutions périodiques et tenaces d'infections atténuées à prédominances mésenchymateuses ».

Weissenbach, cite un cas d'une jeune fille de 15 ans, hérédosyphilitique certaine, présentant à la fois des troubles thyro-ovariens, des lésions articulaires analogues à celles du syndrome de Chauffard-Still et évoluant depuis

deux ans, une splénomégalie modérée et une hypertrophie de presque tous les groupes ganglionnaires superficiels. « Sous l'influence d'un traitement mixte antisypilitique et endocrinien, en moins de six mois les manifestations articulaires rétrocédaient complètement, parallèlement à la régression des troubles endocriniens, de la splénomégalie et des adénopathies qui ne persistent plus que sous la forme de petits ganglions durs, sclérosés. La guérison se maintient depuis un an. » Est-ce un cas qui n'appartient pas au cadre de la maladie ou une forme à étiologie déterminée accessible au traitement et par conséquent, curable, si on admet une étiologie diverse du syndrome ? (52)

L'agent causal est ignoré :

Certains auteurs ont invoqué le tréponème pâle de Schaudinn et Hoffmann, vu l'action parfois favorable des arsénobenzols. Mais il faut rejeter cette hypothèse, parce que la majorité des sujets atteints de la maladie de Chauffard-Still n'ont pas d'antécédents syphilitiques et leurs réactions sérologiques sont négatives.

Les recherches directes de spirochètes n'ont pas donné des résultats à Micheli et Gamna.

Théories tuberculeuses :

Edsall aurait trouvé dans un ganglion axillaire enlevé par biopsie, de nombreux bâtonnets acidorésistants, ressemblant au bacille de Koch au point de vue morphologique, mais sans action pathogène sur les cobayes. Mülhofer en conclut que l'agent de la maladie de Still serait un proche parent du bacille tuberculeux (in 30).

Considérant que l'atteinte du système lymphatique serait l'apanage fréquent des processus tuberculeux,

tandis qu'elle ferait défaut dans les affections articulaires d'origine septique et pyohémique, Pollitzer (45) émet l'hypothèse que le syndrome de Chauffard-Still serait un « rhumatisme méta-tuberculeux », qui pourrait, au bout de plusieurs années, présenter les tableaux clinique et anatomo-pathologique classiques d'ostéoarthrite tuberculeuse, de même que le ganglion pourrait présenter des lésions bacillaires typiques.

(Il cite un cas où des lésions articulaires indubitablement de nature tuberculeuse — spina-ventosa, destruction osseuse, Pirquet + avec réaction locale au niveau des articulations touchées, étaient accompagnées de splénomégalie et d'adénopathies multiples ; dans un ganglion prélevé par biopsie on a trouvé des follicules tuberculeux avec cellules géantes mais sans caséification. Or, la maladie a commencé il y a 15 ans par un gonflement des épaules, des coudes et des poignets, par une raideur de la nuque et des genoux ; les adénopathies existaient dès l'enfance. L'évolution était extrêmement trainante, et Pollitzer croit que les recherches qui auraient été effectuées il y a quelques années, en vue de prouver l'origine bacillaire de l'affection, seraient restées négatives.)

Le rhumatisme méta-tuberculeux est au rhumatisme tuberculeux ce qu'est une pleurésie exsudative avec images histologiques non spécifiques, sans bacilles de Koch, à la tuberculose pulmonaire (Voir page 48).

Ces théories ont été contredites par les résultats des autopsie où l'on n'a pas trouvé la moindre lésion tuberculeuse dans tout l'organisme (Iseke in 38), Strauss (38). Tous les examens, toutes les inoculations étaient négatifs. Il est même peu probable qu'il s'agisse de la

forme filtrante du virus tuberculeux, parce que les inoculations aux cobayes n'ont pas donné des résultats positifs. Il faut signaler la rareté de la tuberculose dans la maladie de Still.

D'ailleurs Pollitzer même n'exclut pas la possibilité que la maladie de Chauffard-Still soit une entité morbide avec un agent pathogène inconnu, de même qu'il parle d'une dégénérescence constitutionnelle du tissu conjonctif.

L'origine blennorragique peut être incriminée pour deux raisons :

1° Dans les antécédents d'un grand nombre de patients on relève la blennorragie.

2° Certaines arthrites gonococciques s'accompagnent d'adénopathies. Cependant l'existence de l'affection chez les enfants, l'absence du gonocoque dans le liquide de ponction des articulations, permettent d'écarter l'hypothèse de l'infection gonococcique.

Thompson et Gordon (in 38) pensent que la maladie de Chauffard-Still doit être considérée comme une forme juvénile de l'arthrite d'origine focale qui touchant des sujets jeunes dont les tissus lymphatiques et la rate sont très actifs et réagissent facilement aux diverses causes irritantes, donne le tableau clinique décrit par Still.

Finkelstein (20) admet l'origine septique à point de départ dentaire, tonsillaire et sinusien. Iseke a obtenu des cultures pures de streptococcus viridans à partir de l'endocarde, de la rate, du poumon et de l'oreille moyenne d'un malade, mort par pneumonie survenue à la suite d'une rougeole intercurrente (in 38). Reimold

et Stoeber trouvent dans le sang, pendant la vie, le streptococcus viridans, le même germe que Rosenow et ses élèves ont réussi à cultiver en partant des ganglions prélevés par biopsie aux rhumatisants chroniques infectieux (in 10). Mais déjà Chauffard et Ramond constatent dans le liquide de ponction du genou (IV) la présence d'un diplocoque étroit et effilé qu'ils ne peuvent pas cultiver.

En faveur d'une streptococcémie atténuée, plaide l'évolution longue, par poussées, observée par Strauss dans d'autres cas de septicémies à streptocoques dont la virulence est affaiblie. Dernièrement, Debré, Broca et Lamy ont décrit une forme endocarditique de la maladie de Still, rappelant étrangement l'endocardite maligne à évolution lente (14).

Malgré tous ces arguments, la question n'est pas tranchée, pour la simple raison que les cultures du sang et des différents organes sont presque toujours négatives. Micheli et Gamna considèrent le streptocoque comme un microbe d'infection secondaire, ils attribuent la maladie de Chauffard-Still à un virus spécifique, encore inconnu. Pour eux, cette affection constitue une individualité clinique et anatomo-pathologique bien définie, dont l'unité étiologique est plus que probable.

En compulsant différentes observations, on note dans les antécédents des malades très fréquemment la blennorragie, la syphilis, des troubles endocriniens, thyroïdiens, parathyroïdiens, etc., souvent le début de la maladie coïncide avec la ménopause, ou bien l'affection survient après un accouchement, au cours d'un

allaitement. Chez les enfants, Lance a déjà remarqué immédiatement avant le début des accidents, une maladie infectieuse (rougeole, pneumonie, etc.), un foyer infectieux ou une suppuration. Toutes ces agressions infectieuses ou toxiques sensibilisent le tissu mésenchymateux (pour employer les expressions de Duvernay) de façon qu'un germe peut-être un hôte habituel de notre organisme, jusque-là inoffensif, acquiert des propriétés pathogènes pour ce tissu. On peut être en droit d'admettre l'intervention d'un microbe (ou tout au plus, de différents germes, mais très voisins) quand on tient compte de ce fait que dans presque toutes les observations, les manifestations morbides varient relativement peu et présentent une certaine unité clinique et anatomo-pathologique.

RECHERCHES BACTÉRIOLOGIQUES ET EXPÉRIMENTALES

Différents auteurs ont inoculé des fragments de rate (Jansen, Gamna) du liquide articulaire, du sang et de la pulpe ganglionnaire aux cobayes, aux lapins, aux souris et aux pigeons (Chauffard-Ramond), mais sans résultats. Micheli et Gamna ont obtenu chez les jeunes cobayes, une tuméfaction modérée des ganglions lymphatiques avec légère hypertrophie et dilatation des sinus, mais c'est une réaction bien banale. Les examens microscopiques des frottis de suc ganglionnaire, des coupes des ganglions n'ont pas fourni de résultats : on n'a pas trouvé de bactéries ni de spirochètes (après coloration par la méthode de Fontana-Tribondeau [38]).

Les cultures du suc ganglionnaire sur milieu aérobie, anaérobie, sang, sur milieu de Pétroff (38), de Sabouraud (M. le Professeur Drouet et Colleson) sont restées stériles. Les hémocultures sur bouillon T et bouillon ascite [Debré (14)] n'étaient pas plus heureuses.

PRONOSTIC

Le pronostic est grave, la terminaison fatale étant de règle. Même lorsque la maladie ne fait pas de progrès, le sujet est toujours sous la menace d'une reprise de l'affection. Cependant on connaît des cas légers, très rare encore, mais qui se multiplieront sans doute, au fur et à mesure que cette entité morbide sera plus connue, le diagnostic plus précocement posé, et la thérapeutique plus efficace.

TRAITEMENT

Le traitement symptomatique est le plus souvent appliqué. *Les sédatifs* et les résolutifs : aspirine, chaleur, les rayons ultra-violets ou infra-rouges, la diathermie. *Antianémiques*: poudre d'estomac. *Massages*, mobilisation. Redressement sous anesthésie. Gymnastique (appliquée par notre cher maître, Monsieur le Prof. Frœlich).

Traitement de fond :

Echouent complètement : le salicylate de soude par la bouche, les préparations sulfureuses et les substances radioactives. Les injections intraveineuses de hautes doses de salicylate de soude (30 grammes en 10 jours) ont donné des résultats surprenants à Lermierre : régression des tuméfactions articulaires, des adénopathies et disparition de douleurs (33).

La radiothérapie appliquée aux adénopathies, à la rate et aux articulations atteintes aurait donné des résultats à Hermann et Hirsch (26, 27).

Jansen puis Micheli et Gamna ont signalé des succès avec les arsénobenzols.

Le meilleur médicament est *l'iode* indiqué en 1896 par Chauffard et Ramond (8) qui l'administraient par la bouche, sous forme de teinture, à doses croissantes. De même, Thiroloix (in 10) a enregistré une amélioration par des injections intraveineuses des produits iodés. Le traitement iodé doit être tenace et prescrit à doses élevées ; il fait régresser l'adénopathie, et la splénomégalie, il apaise les fluxions dans les articulations qui peuvent récupérer une partie de leurs fonctions. Chevallier insiste sur le fait que c'est aussi l'iode qui réussit le mieux dans les splénomégalies primitives. Cet auteur croit que la splénectomie, de même qu'elle améliore les manifestations associées dans les splénomégalies primitives, pourrait faire régresser les arthropathies (bien qu'il ne sache pas le déterminisme d'une pareille action). Peut-être faudrait-il limiter les indications de cette intervention aux cas où l'épreuve de splénocontraction à l'adrénaline est négative.

L'association d'acétylarsan et de la solution de Lugol semble avoir apporté quelque soulagement dans le cas de M. le Professeur Etienne (19), tandis que la *chrysothérapie* apparut sans effets certains. Cependant Graber-Duvernay attribue un succès thérapeutique à l'emploi des sels organiques d'or à *très faible dose*. Mouriquand, puis Graber-Duvernay ont obtenu des résultats appréciables par des injections intramusculaires ou intraveineuses de gluconate de calcium, associées ou non à l'ingestion d'ergostérine irradiée (17).

Dans le cas de Stock (in 44) où la guérison persistait depuis 10 ans, on a appliqué la méthode de Bier (hypérémie veineuse de stase) et l'onguent colloïdal de Créde (à l'argent colloïdal).

Opothérapie : extrait de thymus
— de thyroïde
— ovarien.

Médication par le choc :

Certaines maladies infectieuses intercurrentes sont suivies de périodes d'amélioration franche ; la constatation de ces faits était le point de départ des essais de traitement par le choc. Jansen (30) se servait de sérum antidiphthérique, Micheli et Gamna ont proposé la malariathérapie, Maldague a obtenu un beau succès avec la protéinothérapie (in 21).

Dans le même ordre d'idées on pourrait conseiller la cultivaccination à la tuberculine par la méthode de Ponndorf (12) et le traitement par le venin d'abeilles,

Méthode préconisée par notre cher maître, Monsieur le Professeur Perrin (41-42-43).

Hygiène : vie au grand air, héliothérapie, et régime alimentaire combattant l'anémie et la cachexie (Frejman).

Hydrothérapie :

La cure d'Aix-les-Bains (douches générales et locales, applications de vapeur Berthollet) a exercé une influence favorable sur les arthrites dans le cas de Weissenbach (51) et dans six cas publiés par Graber-Duvernay (17).

Dans une leçon clinique, notre maître, M. le Professeur Etienne, a préconisé la cure de Bourbon-Lancy qui donne des résultats favorables dans les rhumatismes articulaires subaigus avec endocardite.

OBSERVATIONS INÉDITES

OBSERVATION I

P... André, mécanicien d'automobiles, âgé de 39 ans, entre à l'Hôpital Central de Nancy, service de M. le Professeur Etienne), le 26 septembre 1932, pour une polyarthrite déformante.

Antécédents héréditaires : Père mort à 67 ans d'une cardiopathie, mère morte à 48 ans de cancer. Un frère et quatre sœurs bien portants. Aucune personne de sa famille n'a présenté de phénomènes rhumatismaux.

La femme a mis au monde cinq enfants qui sont en bonne santé. Elle avait deux fausses couches ; en 1925, salpingite ; hysterectomisée.

Antécédents personnels : en novembre 1917, le malade a eu la blennorragie ; écoulement pendant 4 mois. Sciatique en novembre 1923. En décembre 1923, arthrite du genou droit, caractérisée par des douleurs et par l'impotence, mais sans tuméfaction. On a mis un plâtre fin décembre, au bout de trois semaines, on l'a enlevé. A ce moment, nouvel écoulement urétral. Le genou et la cheville gauche se sont pris à leur tour. On a fait alors du vaccin antigonococcique. En juin 1924, guérison à peu près complète : le malade peut marcher et travailler.

En hiver 1930, la cheville droite et les deux genoux se prennent, plusieurs mois après le coude gauche, les articulations métacarpo-phalangiennes du côté gauche, puis la main droite, poignets et doigts. L'état général

s'aggrave ; le malade est obligé de garder le lit, toutes les articulations sont touchées à leur tour : scapulo-humérale, sterno-costale, temporo-maxillaires.

Depuis assez longtemps, le malade présente des ganglions inguinaux. Jamais de fièvre ; le malade remarque que les poussées douloureuses se produisent plus particulièrement quand il fait très chaud (par ex. en été, au mois d'août). Enfin, l'aspirine le calme.

Examen à l'entrée :

Les articulations présentent des grosses déformations à peu près symétriques. Membres supérieurs : les poignets sont déformés, augmentés de volume et douloureux à la pression. La tuméfaction est de consistance pâteuse. Les deux mains sont légèrement déviées sur le bord cubital. Les articulations métacarpo-phalangiennes sont prises également. Les doigts sont en fuseau à la base et les articulations interphalangiennes gonflées. Pouce, index, médius et annulaire de chaque main ont phalanges et phalangettes en extension, leur flexion est limitée et douloureuse. Les phalanges sont en extension, excepté celles du pouce droit qui est en flexion.

Les coudes sont douloureux, non augmentés de volume. Aux articulations scapulo-humérales, les mouvements sont limités et provoquent une douleur.

Membres inférieurs : les deux pieds sont déviés en dehors et en équinisme. Les articulations sont tuméfiées, surtout la tibio-tarsienne et les articulations de Lisfranc ; le pied gauche est plus déformé que le pied droit. Les orteils sont déjetés vers le bord externe ; les phalanges sont en extension, les phalanges et les phalangettes en flexion. Elles sont douloureuses spontanément et au cours des mouvements qui sont d'ailleurs limités.

L'articulation péronéo-tibiale supérieure droite est très douloureuse et fortement gonflée.

Au niveau du genou droit, une tuméfaction masque les méplats, on sent une légère fluctuation. Le genou gau-

che est plus gonflé que le droit, mais la fluctuation n'existe pas et on sent plutôt un empâtement dans toute l'articulation. Le malade peut plier les genoux jusqu'à un certain angle.

Les articulations coxo-fémorales sont douloureuses, quand le malade exécute des mouvements du tronc.

A la nuque, les mouvements sont très limités en avant et en arrière. Les articulations temporo-maxillaires sont douloureuses ; le malade peut difficilement ouvrir la bouche.

Les radiographies des poignets et des articulations des deux mains, comme celles des pieds ne révèlent qu'une décalcification intense surtout aux extrémités épiphysaires. Pas de lésions ostéo-cartilagineuses.

A noter une forte amyotrophie symétrique, surtout autour des articulations.

Adénopathies : Il existe une adénopathie inguinale double, non douloureuse, et un ganglion épitrochléen de chaque côté. Les ganglions épitrochléens sont durs, douloureux à la pression, gros comme une noisette, n'ayant pas de tendance à la suppuration. Pas d'autres ganglions.

La rate est percutable sur trois travers de doigts ; non palpable. Pas de fièvre. Tous les appareils sont normaux ; état général relativement bon. Le malade se plaint de douleurs intercostales plus fortes derrière que devant. — Traitement par collobiase soufrée et Lugol du 7 octobre au 5 novembre.

Dans les jours qui ont suivi son admission à l'hôpital, le malade ne s'est pas trouvé amélioré, sauf au niveau du genou gauche dont le gonflement a diminué. Toutes les autres articulations sont restées dans le même état avec la même impotence et les mêmes douleurs. Les premières injections de collobiase étaient suivies d'une légère fébricule (37°4).

On a commencé le 7 novembre un traitement par in-

jections intramusculaires d'allochrysine qu'on arrête le 14 décembre. La courbe thermique dépasse une ou deux fois par semaine de quelques dixièmes de degrés 37°. L'état général est à peu près le même. Mais le malade peut ouvrir de quelques millimètres de plus la bouche; il peut fléchir les mains et les poignets un tout petit peu plus. Les douleurs persistent avec la même intensité et le malade se plaint de maux de tête fréquents du côté droit. Enfin, la rate est devenue palpable (début décembre) dans l'hypochondre gauche et on peut accrocher son bord inférieur qui dépasse de deux travers de doigt le rebord des fausses côtes. Au mois de janvier, le traitement consiste en injections de septicémine, et iodaseptine. La température est normale, l'état général est stationnaire. Un examen pratiqué le 10 janvier 1933 a montré les modifications suivantes :

Membres supérieurs : Aux petites articulations des deux mains, les mouvements sont plus limités. Sont possibles les mouvements aux articulations métacarpo-phalangiennes des deux côtés, et à l'articulation phalangophalangienne de l'annulaire, comme à l'articulation phalangino-phalangétienne de l'index et du médus droits. Le petit doigt droit n'est pas touché. L'adduction des pouces est conservée. Le médus et l'index gauches présentent des troubles trophiques ; l'ongle est épais, strié et repose sur une peau rouge. Le coude droit est augmenté de volume, mais les mouvements sont moins entravés qu'au coude gauche. L'avant-bras gauche est en pronation constante, la supination étant impossible.

Aux épaules, la rétropulsion est limitée, de même que l'abduction du bras qui ne peut pas dépasser 30° au-dessus de la ligne horizontale à gauche et 45° à droite.

Membres inférieurs : Les orteils présentent des ongles épaissis, striés et cassants, la peau en-dessous est rouge foncé. Le malade se plaint de picotements aux pieds de-

puis huit jours. Le genou droit est globuleux, les mouvements d'extension et de flexion sont limités entre 160° et 70° ; à gauche, le genou est plus gonflé, et les mouvements plus limités provoquent des craquements. L'articulation péronéo-tibiale supérieure droite augmentée de volume, joue le rôle d'un « baromètre », puisqu'elle est douloureuse avant tout orage ou chute de neige. La limitation des mouvements de flexion et d'adduction est plus accentuée à la hanche gauche qu'à la droite. L'état des autres articulations est sans modifications.

Adénopathies : En plus des adénopathies signalées plus haut, on trouve un ganglion sus-claviculaire à gauche, sensible à la palpation et deux ganglions dans le triangle postérieur du cou. La rate déborde toujours le rebord des fausses côtes de deux travers de doigts. Le cœur, les poumons et le foie sont normaux.

Le malade accuse des douleurs intercostales et des élancements dans la moitié droite de la tête.

Au mois de février, on note une amélioration, le malade se lève et marche avec des béquilles; mais il se plaint de douleurs dans les hanches. Comme traitement, on fait de la Naïodine. Au mois de mars, le malade se plaint d'un endolorissement généralisé; il ressent des « picotements et des frissons » accentués aux membres inférieurs. Les mouvements tant actifs que passifs sont plus limités (épaules, hanches, genoux, tibio-tarsiennes), et provoquent de vives douleurs. On constate une hydarthrose du genou gauche. Les troubles trophiques des orteils se sont accentués, on remarque une suppuration au niveau du gros orteil gauche et du troisième orteil droit.

On note une exacerbation de l'adénopathie inguinale et on trouve à droite : un paquet de quatre à cinq ganglions cruraux, de la grosseur d'un haricot, soudés entre eux, mais qu'on peut délimiter ; une chaîne inguinale formée de six à sept ganglions, de volume d'une petite noisette, bien séparés les uns des autres ; de consis-

tance ferme, ils roulent sous le doigt. A gauche, on constate une chaîne constituée de six à sept ganglions et trois ganglions cruraux, tous de volume d'une noisette.

La rate n'est plus palpable, mais elle est percutable sur quatre travers de doigts.

Poumon : on perçoit à la base droite, quelques râles humides à fines bulles. Du 9 mars au 14 avril, on fait une série de Crysalbine. L'état général est stationnaire, le malade garde toujours le lit. L'hydarthrose s'est résorbée progressivement. Fin avril : les mouvements ne sont plus douloureux, sauf aux genoux, mais très limités. L'état des autres organes reste sans changements. Le malade quitte l'hôpital le 20 mai.

Recherches de laboratoire (Docteur Verain) :

Le 10 mars 1932, on trouve des colibacilles très abondants dans les urines ; sang : urée : 0 gr. 22 cgr. — Acide urique : 0 gr. 49. — Cholestérine : 1 gr. 60.

Le 10 octobre 1932 : Sang : Acide urique : 0 gr. 032 ; calcium : 0 gr. 74.

Le 28 avril 1933 : Calcium au titre de sérum sanguin : 0 gr. 114.

Le 4 novembre 1932 : essai de biopsie d'un ganglion épitrochléen. On n'a pu extraire qu'un fragment qui n'a pas paru être du tissu ganglionnaire. B. W. négatif.

Le 4 mars 1933 :

Epreuve de galactosurie provoquée : (le malade étant à jeun, absorbe à 8 heures du matin 40 gr. de galactose dans 200 cc. d'eau. Dans les 24 heures, le malade ne dépasse pas l'ingestion de 1.500 cc. de liquide).

N° 1. Urines de 10 heures : volume 200 cc. 3 gr. 18 galactose au litre d'urine.

N° 2. Urines de 12 heures : volume 200 cc., néant.

N° 3. Urines de 18 heures : 520 cc., néant.

N° 4. Urines de 8 heures au lendemain : volume 1.200 cc., néant.

Il ne semble donc pas qu'il y ait insuffisance hépatique.

Epreuve de splénocontraction à l'adrénaline :

1° Le 30 avril 1933. *Examen morphologique du sang, le malade étant à jeun* (Dr Weisz) :

Numération globulaire :

Globules rouges : 4.440.000 au mm³.

Globules blancs : 10.200 au mm³.

Taux d'hémoglobine (hémoglobinomètre de Gowers-Sahli) : 90 p. 100.

Valeur globulaire : 1,022.

Formule leucocytaire :

Polynucléaires neutrophiles : 66 %.

Polynucléaires basophiles : 0 %.

Polynucléaires éosinophiles : 4 %.

Lymphocytes : 15 %.

Moyens mononucléaires : 7 %.

Grands mononucléaires : 5 %.

Myélocytes neutrophiles : 3 %.

Plaquettes sanguines nombreuses.

2° Le 7 mai 1933 on fait au malade qui est à jeun, une injection sous-cutanée d'un milligramme d'adrénaline ; 15 minutes après, on prélève du sang dont l'examen fournit les résultats suivants (Dr Weisz) :

Numération globulaire :

Globules rouges : 5.648.000 au mm³.

Globules blancs : 7.500 au mm³.

Taux d'hémoglobine : 92 % ; *valeur globulaire* : 0,81.

Formule leucocytaire :

Polynucléaires neutrophiles : 67 %.

Polynucléaires basophiles : 0 %.

Polynucléaires éosinophiles : 6 %.

Lymphocytes : 11 %.

Moyens mononucléaires : 4 %.

Grands mononucléaires : 5 %.

Myélocytes neutrophiles : 7 %.

L'augmentation du nombre des globules rouges témoigne d'une contraction de la rate sous l'influence de l'adrénaline. Le seul fait inexplicable est le nombre de leucocytes inférieur à celui d'avant l'épreuve. Il ne semble donc pas qu'il y ait parenté nosologique entre notre cas et les syndromes de Banti qui sont caractérisés par l'absence de splénocontractions à la suite d'une injection d'adrénaline.

En résumé, c'est une forme généralisée de la maladie de Chauffard-Still chez un ancien blennorragique. Comme caractéristiques il faut noter la splénomégalie rare chez les adultes, et l'absence de poussées évolutives aiguës. Aucun traitement (or, iode, septicémine, etc. n'était vraiment efficace).

OBSERVATION II

P... Jeanne, cultivatrice, âgée de 28 ans, entre le 27 août 1931 à l'Hôpital Central (service de M. le Professeur Richon), pour douleurs localisées aux genoux, aux chevilles et à l'épaule gauche, et pour des douleurs lombaires.

Les antécédents héréditaires sont inconnus, la malade étant de l'Assistance publique.

Antécédents personnels : bien portante dans l'enfance, réglée à 13 - 14 ans.

Maladie actuelle : En 1929, arthrite des genoux et des poignets ayant nécessité le repos. La malade ne pouvait marcher que difficilement, elle était soignée par les bains

de soleil. Depuis, les déformations ont persisté aux genoux et aux poignets. La malade maigrit de 10 kilos environ, se plaint de fatigues assez fréquentes et d'une légère dyspnée d'effort.

Juin 1931 : apparaissent dans les genoux et dans les chevilles, de légères douleurs à la marche. Ces algies augmentent progressivement en rendant la marche difficile, et gagnent ensuite l'épaule gauche. La malade souffre de céphalées fréquentes, elle a maigri et croit avoir eu un peu de fièvre, mais l'appétit est resté normal. Un médecin consulté envoie la femme à l'hôpital.

A l'entrée à l'hôpital, on note :

Etat général : femme très maigre, pâle, apathique.

Température : 36°8 le matin et 37°5 le soir. Signes de spécificité : voûte palatine ogivale, dents irrégulières et irrégulièrement implantées.

Les articulations présentent des déformations bilatérales et symétriques. Au niveau des genoux, on constate une tuméfaction dure, non douloureuse à la pression. Les mouvements de flexion et d'extension de la jambe sont limités par suite de douleurs très vives.

Les mouvements du pied sur la jambe sont normaux. Les poignets présentent une déformation bilatérale et symétrique. L'extension du poignet est impossible sans être douloureuse, la flexion est possible, mais limitée par les douleurs qu'elle provoque. La flexion et l'extension des doigts est normale. Le petit doigt est constamment en demi-flexion.

Système nerveux : les reflexes sont normaux, bien qu'un peu vifs. Troubles psychiques : la malade semble un peu arriérée ; elle est légèrement obnubilée.

Appareil cardio-vasculaire : tension 13,5-8,5. Pouls régulier à 70 battements par minute. La pointe du cœur bat dans le cinquième espace intercostal. On perçoit un souffle rude qui débute à la fin de la systole et se prolonge durant la diastole, ayant son maximum à la

pointe, se propageant dans l'aisselle et persistant dans la position assise.

Appareil respiratoire : Respiration et sonorité normales.

Evolution : L'état reste stationnaire pendant les mois qui suivent. Le traitement (Solmuth et Quinby alternés, Sulfoïdol) n'est suivi d'aucun résultat. Fin mai 1932, on fait des avulsions dentaires à la suite d'un abcès des deux premières molaires droites. On arrête le traitement au Quinby. Juin 1932, la malade est transportée à l'hospice Saint-Julien (service de M. le professeur agrégé Drouet), où elle subit un traitement iodé (soit XX gouttes de solution de Lugol par jour, soit injections de Naïodine). La température matinale oscille entre 35°8 et 37°, le plus souvent elle est de 36°2, celle du soir oscille entre 37° et 37°8 sans atteindre 38°.

Le 29 novembre 1932, lorsque nous voyons la patiente pour la première fois, on constate : Etat général déficient ; amaigrissement extrême. Des sueurs profuses recouvrent tout le corps ; la face présente un aspect cireux contrastant avec la rougeur des pommettes. Les yeux sont légèrement saillants. Confinée au lit, la malade éprouve de grandes difficultés pour changer sa position, étant donné le degré des ankyloses articulaires et des rétractions tendineuses.

Les articulations présentent des déformations symétriques.

Membres supérieurs : les déformations sont accentuées aux extrémités. Les poignets sont augmentés de volume, le gonflement étant de consistance pâteuse. A droite, la main est déjetée en coup de vent vers le bord cubital. Les articulations métacarpo-phalangiennes et interphalangiennes sont tuméfiées. Les phalanges sont fléchies sur les phalanges avec maximum de flexion au niveau des petits doigts ; les phalangettes se trouvent en extension. La peau est pâle, légèrement cyanosée. Les

mouvements sont possibles, mais fortement limités. Les mouvements passifs sont plus amples que les mouvements actifs, mais douloureux. Les coudes sont peu déformés, mais semblent augmentés de volume à cause de l'amyotrophie considérable des muscles périarticulaires. L'extension ne peut pas dépasser 170° , tandis que la flexion s'arrête à 60° à gauche et à 30° à droite.

Aux épaules, on note une fonte des muscles périscapulaires. Lorsque la malade lève les bras en abduction, elle ne peut pas atteindre la ligne horizontale, mais elle arrive à mettre les mains sur l'occiput. Ce dernier mouvement est plus aisé du côté droit. En propulsant les bras en avant, elle les relève jusqu'à la ligne verticale.

Les membres inférieurs : se trouvent constamment en rotation externe et en légère abduction. Les articulations tibio-tarsiennes sont peu modifiées et les mouvements des pieds ne sont pas entravés. Les téguments qui recouvrent la face dorsale des pieds présentent une pigmentation brunâtre.

Les genoux sont ankylosés à 90° et présentent une remarquable tuméfaction lisse et uniforme, de consistance dure. Au niveau des hanches, tous les mouvements sont limités.

Colonne vertébrale : on note une atteinte de la colonne cervicale, limitant les mouvements de la tête, et une légère scoliose dorsale avec la convexité dirigée à droite.

L'atrophie musculaire est aussi marquée au niveau des membres qu'au niveau du tronc.

Les radiographies des coudes (face et profil), des poignets et des genoux, révèlent une décalcification accentuée aux extrémités épiphysaires. L'interligne articulaire du genou gauche est peu net, il est flou à droite.

Adénopathies : Les ganglions épitrochléens, des deux côtés, sont augmentés de volume ; ils présentent les dimensions d'un haricot, ils sont durs et roulent sous le

doigt. L'adénopathie axillaire est plus marquée à droite où l'on trouve trois ganglions, du volume d'une noix, de consistance ferme ; dans l'aisselle gauche, on constate quatre à cinq ganglions peu hypertrophiés. Les ganglions inguinaux sont plus tuméfiés du côté droit que du côté gauche.

La rate est percutable sur trois travers de doigts.

L'appareil cardiaque respiratoire et le système nerveux ne présentent pas de modifications autres que celles qui ont été déjà signalées.

L'état de la malade va en s'aggravant. Au mois de décembre, elle présente un mouvement fébrile, caractérisé par une température vespérale de 37°2 à 37°8. Traitement au salisérum. Au mois de janvier et dans la première moitié de février, la courbe ne dépasse que rarement 37°. Mais l'amaigrissement fait des progrès, le tissu adipeux sous-cutané est complètement disparu, l'amyotrophie est extrême. Toutes les jointures sont endolories. Les mouvements sont plus limités, surtout au niveau des épaules (la patiente ne peut plus mettre la main sur l'occiput). Les ganglions inguinaux sont douloureux à la palpation, les autres adénopathies et la rate ne présentent pas de changements. La malade se plaint de douleurs dans la région précordiale. Tachycardie ; souffle systologique et diastolique à la pointe. On institue des cures de digitaline alternées avec le traitement iodé (solution de Lugol). Les troubles trophiques se manifestent par un épaississement et une desquamation de la peau recouvrant le bord externe des pieds appliqués constamment contre le lit. Début mars, apparaît une escarre sacrée, et puis des escarres aux talons. La malade se trouve dans un gâtisme complet, elle perd ses urines dans le lit et présente en même temps, une légère rétention des urines. La courbe thermique est irrégulière, dépasse 38° et atteint 39°. Exitus le 25 avril 1933.

Recherches de laboratoire (Docteur Verain) :

La malade présente le 23 septembre 1931, 0,119 gr. de calcium au litre de sérum sanguin, donc légère hypercalcémie.

B. W. positif. Lœwenstein négatif.

L'examen du sang, effectué le 27 février 1933 a donné les résultats suivants :

1° *Numération globulaire* :

Globules rouges : 4.750.000.

Globules blancs : 3.500.

2° *Formule leucocytaire* :

Polynucléaires neutrophiles : 61 %.

Polynucléaires basophiles : 0 %.

Polynucléaires éosinophiles : 0 %.

Mononucléaires lymphocytes : 32 %.

Moyens non granuleux : 5 %.

Moyens granuleux : 0 %.

Grands : 2 %.

A remarquer la leucopénie.

L'épreuve de la galactosurie provoquée a fourni les chiffres suivants :

N° 1. Urines de 10 heures : volume 450 cc. 7,50 gr. de galactose au litre d'urine.

N° 2. Urines de 12 heures : volume 35 cc., 37,40 gr. de galactose.

N° 3. Urines de 18 heures : volume 250 cc. néant.

N° 4. Urines de 8 heures du lendemain, volume 750 cc. néant.

La présence de galactose dans le deuxième bocal témoigne d'une insuffisance hépatique que nous attribuons aux lésions de la cachexie terminale.

Biopsie : M. le Professeur Lucien a bien voulu examiner un ganglion épitrochléen prélevé le 7 décembre 1932 par biopsie (Docteur Beau) ; voici les résultats :

« Ganglion épitrochléen hypertrophié. — La disposi-

tion architecturale habituelle du ganglion est conservée. Léger épaissement de la capsule fibreuse d'enveloppe avec foyers hémorragiques infra et supra-capsulaires. Epaissement marqué de la trame conjonctivo-vasculaire. Vaisseaux nombreux souvent dilatés renfermant à leur intérieur un coagulum albumineux. Abondants néo-capillaires à paroi endothéliale épaissie.

« Dans la zone corticale, nombreux et volumineux follicules lymphoïdes à centre clair étendu et à couronne lymphocytaire mince.

« Au niveau de la zone germinative, présence des mitoses en nombre appréciable. Sinus lymphatiques densifiés occupés par des cellules réticulaires hypertrophiées à contours souvent imprécis et par des éléments leucocytaires parmi lesquels les polynucléaires neutrophiles se montrent nombreux.

« Les points les plus caractéristiques dans le cas particulier sont les suivants : Etat congestif accusé avec néoformation capillaire et épaissement de la trame conjonctivo-vasculaire. Réaction réticulo-endothéliale nette avec hypertrophie des éléments réticulaires. Abondance de leucocytes polynucléaires au niveau des sinus lymphatiques.

« Ces différentes modifications sont essentiellement caractéristiques d'une réaction inflammatoire prolongée. »

Recherches biologiques : (M. le Professeur Drouet et le Docteur Colleson).

Des fragments du ganglion sont inoculés sous la peau de deux cobayes le 7 décembre 1932. Le 6 janvier 1933 on sacrifie un de ces cobayes, mais on ne trouve pas d'adénopathies ni d'autres anomalies. Le ganglion inoculé n'a pas été résorbé. Le deuxième cobaye sacrifié le 10 février 1933 n'a pas non plus présenté de modifications morphologiques ganglionnaires ou autres lésions appréciables. Le ganglion s'est ramolli ; on l'étale en

frottis et on l'ensemence sur gélose ordinaire et sur gélose Sabouraud.

L'examen microscopique de frottis après coloration n'a pas révélé de microbes de même que les cultures sont restées parfaitement stériles.

Résultat: *Inoculation négative*. — En résumé, il s'agit d'une forme diffuse de la maladie de Chauffard-Still, type adulte, évoluant sans poussées aiguës chez une spécifique, atteinte d'une maladie mitrale. Les résultats négatifs des inoculations aux cobayes, ont permis d'écarter l'hypothèse de l'étiologie tuberculeuse, et les autres recherches en vue de trouver l'agent du Chauffard-Still n'étaient pas positives.

OBSERVATION III

C... Amédée, âgé de sept ans et demi, entre le 14 octobre 1932 à l'Hôpital Central (service de M. le Professeur Caussade) pour un syndrome de rhumatisme subaigu.

Antécédents héréditaires : Le père atteint de paludisme présente fréquemment des accès de coliques hépatiques. La mère bien portante a eu six enfants : 1) une fille âgée de 13 ans en bonne santé d'un premier procréateur ; 2) un garçon mort de rougeole à six mois ; 3) un garçon « ascitique » né à huit mois et mort une heure après sa naissance 1923 ; 4) notre malade ; 5) une fille de trois ans et demi et 6) un garçon de vingt mois bien portants. B. W. chez la mère est négatif.

Antécédents personnels : Hydrocèle à huit mois. Congestion pulmonaire à dix-huit mois. Rougeole à trois ans.

Histoire de la maladie :

Fin avril 1932, à la suite d'un refroidissement, l'enfant présente une élévation de température (38°, 39°, 40°) des douleurs dans le rachis, et puis des douleurs généralisées. Toux, vomissements. Traitement par aspirine. Un mois après le début des accidents, le petit malade est hospitalisé. Il présente à ce moment un amaigrissement extrême et un faciès pâle. A la suite du traitement institué à cette époque (3 à 6 gr. de salicylate de soude par la bouche), l'enfant a repris son poids normal. L'amélioration a persisté jusque vers le mois d'octobre 1932; l'enfant maigrit de nouveau, la température est à 37°-38°, le petit malade rentre à l'hôpital.

Etat actuel (15 octobre 1932).

Etat général : Léger amaigrissement. Pâleur des téguments. Atrophie musculaire très marquée au niveau des membres inférieurs et supérieurs.

Articulations : Les membres inférieurs sont légèrement fléchis au niveau des genoux. Les genoux sont gonflés et globuleux ; la palpation provoque des douleurs au genou droit, et donne la sensation d'un épaississement des tissus périarticulaires et synoviaux. De même en explorant par le palper la tuméfaction des articulations tibio-tarsiennes, plus accentuée à droite qu'à gauche, on a une impression rénitente. Les mouvements aux membres inférieurs sont fortement limités ; la marche est impossible. Lorsqu'on essaie de mobiliser les jointures des membres inférieurs, l'enfant se plaint de douleurs dans les hanches.

Aux membres supérieurs, les coudes et les poignets sont augmentés de volume. Le gonflement a une consistance pâteuse. Les mouvements tant actifs que passifs se font bien.

On constate une légère raideur cervicale.

Au niveau des articulations tuméfiées, la peau est normale, elle n'est ni rouge ni chaude.

Adénopathies : Les ganglions épitrochléens sont hypertrophiés, durs, mobiles, indolores. Dans l'aisselle droite on trouve des adénopathies assez discrètes.

La rate n'est pas augmentée de volume.

A l'auscultation du cœur, on perçoit un léger souffle à la pointe. Poumons, foie et autres organes sont normaux. Cutiréaction négative. Traitement : salicylate de soude per os (3 à 6 gr. par jour) et en injections intra-veineuses (1 gr.).

Le 25 novembre 1932, le malade est transporté à la Clinique de Chirurgie Infantile (service de M. le Professeur Frœlich) où l'on met, le 3 décembre, un appareil plâtré prenant le bassin et les cuisses en légère abduction. Le plâtre est coupé en deux valves et permet de faire de la marche et de la gymnastique (chevalet, bicyclette).

Lorsque nous examinons le malade le 9 décembre, nous constatons que les mouvements au niveau des articulations des membres inférieurs se font mieux. L'abduction des hanches atteint 60°, la flexion du genou droit s'arrête à 40°, celle du genou gauche à 35°. Les mouvements aux cous-de-pied sont peu limités, la marche est devenue possible. La température qui était dans les premiers jours à 37°2 le matin et 38° le soir, est tombée à 37° et 37°5.

Les effets heureux du traitement orthopédique sont enrayés par une nouvelle poussée évolutive fébrile (37°4 et 37°5 le matin, 38° à 38°2 le soir), survenue le 18 décembre. L'enfant se plaint de douleurs au niveau des genoux, des chevilles, des poignets et des épaules, surtout la nuit. Les articulations tibio-tarsiennes et les genoux sont tuméfiés, douloureux à la palpation; les mouvements sont très limités et douloureux, comme aussi au niveau des hanches.

Les poignets sont gonflés, les coudes semblent peu hypertrophiés, les articulations métacarpo-phalangien-

nes et phalango-phalangiennes sont légèrement tuméfiées.

Adénopathies : 1) inguinale, on trouve quelques ganglions de volume d'une noisette ; 2) épitrochléenne, marquée surtout à gauche et 3) axillaire accentuée à droite où l'on trouve deux ganglions de volume d'une noisette et un gros comme un haricot. La rate est percutable sur trois travers de doigts.

Cœur : Souffle systolique à la pointe. Poumon : sibilances disséminées. On interrompt la gymnastique et on fait un traitement salicylique et opothérapique (extrait thyroïdien).

Le 5 février 1933 survient une nouvelle poussée aiguë, tout à fait comparable à la précédente. La rate est percutable sur une paume de main et palpable à la limite. On fait des injections intraveineuses de salicylate de soude. L'attaque dure trois semaines environ et se dissipe progressivement.

Le 3 mars, l'état général du petit malade est bon. La température est à 37° et 37°5. Aux membres supérieurs, les mouvements sont peu entravés, mais aux membres inférieurs ils sont très limités, surtout aux hanches. Les genoux globuleux se trouvent en demi-flexion, leur mobilisation provoque une vive douleur. La colonne cervicale est touchée, les mouvements de la tête en arrière sont fortement limités. Les coudes sont un peu douloureux la nuit. L'état des adénopathies, de la splénomégalie et des autres organes est stationnaire. Traitement salicylique. Jusqu'aux premiers jours de mai, il n'y avait plus de poussées évolutives, l'état général est bon malgré un léger amaigrissement. Les téguments sont pâles, la peau mince laisse percevoir les veines superficielles. Température 37°2 à 37°4. Pouls à 112 battements par minute. Aux articulations les mouvements sont plus libres et non douloureux. Mais au niveau des hanches, la flexion, l'adduction et surtout l'abduction, sont forte-

ment limitées. La flexion des doigts est un petit peu entravée. Adénopathies épitrochléennes et axillaires des deux côtés. La rate est percutable sur trois travers de doigts. Pas de modifications aux autres appareils.

Recherches de laboratoire :

B. W. négatif.

Le 5 septembre 1932, *Examen du sang* (Docteur Verain).

Numération globulaire :

Globules rouges : 4.690.000.

Globules blancs : 6.400.

Formule leucocytaire :

Polynucléaires neutrophiles : 70 %.

Polynucléaires basophiles : 1 %.

Polynucléaires éosinophiles : 0 %.

Moyens mononucléaires : 18 %.

Grands mononucléaires : 2 %.

Lymphocytes : 6 %.

Cellules souches : 3 %.

Anisocytose légère.

Le 6 décembre 1932 : calcium au litre de sérum sanguin : 0,160 gr. Donc, hypercalcémie qui peut témoigner d'une hyperparathyroïdie.

La radiographie : de la cage thoracique révèle une adénopathie hilaire, celle du bassin ne montre pas de lésions osseuses.

En résumé, il s'agit d'une forme diffuse de la maladie de Chauffard-Still, évoluant par poussées aiguës typiques au cours desquelles on observe une exaspération des phénomènes arthropathiques, une augmentation des adénopathies et de la splénomégalie. Il est difficile de juger si les périodes d'accalmie entre les

accès aigus sont attribuables au traitement salicylé, ou à l'évolution naturelle de l'affection. L'arrêt du développement corporel de l'enfant n'empêche pas que l'intelligence du petit soit normale, et même très vive. Le décès de ses deux frères aînés du même procréateur, laisse quelques doutes au sujet de l'hérédité du malade.

OBSERVATIONS PUBLIÉES

OBSERVATION IV

Revue de Médecine, tome XVI, mai 1896 : Des adénopathies dans le rhumatisme chronique infectieux, par A. Chauffard et F. Ramond (8).

Observation I. — N... Désiré, maçon, âgé de trente-neuf ans, ne présente aucun antécédent pathologique héréditaire bien remarquable ; on ne relève chez ses ascendants aucun stigmate de tuberculose ou d'arthritisme. Lui-même, à part une fièvre typhoïde contractée à l'âge de douze ans, n'accuse aucune maladie antérieure ; il n'a pas eu de blennorragie depuis fort longtemps. En revanche, il est exposé de par son métier de maçon, au froid humide continu.

Sa première attaque arthropathique date du 6 janvier 1894 ; en rentrant de son travail, il est pris de frissons, de nausées, de rachialgie ; il ressent quelques douleurs aux poignets ; le lendemain, les douleurs sont plus ac-

centuées et ont gagné en outre les deux épaules, les articulations métacarpo-phalangiennes, quelques jours après les deux genoux, les deux articulations tibio-tarsiennes, ainsi que les articulations métatarsophalangiennes des gros orteils. Les jointures douloureuses sont tuméfiées ; l'importance fonctionnelle est absolue. Les frissons ne durent que peu de temps ; néanmoins, la douleur persistant, le malade garde le lit pendant trois mois, en dépit de l'administration répétée de salicylate de soude et d'antipyrine. C'est à ce moment qu'il entre dans le service de M. le Professeur Jaccoud, à la Pitié, où l'on constate la présence d'une endocardite avec albuminurie.

En octobre de la même année, il remarqua lui-même la présence de ganglions dans les régions inguinales et épitrochléennes. Depuis il a subi deux nouvelles poussées en tout semblables à la précédente, l'une en janvier 1895, l'autre en juillet de la même année, date de son entrée à l'Hôpital Cochin.

A ce moment, le malade est dans l'impotence fonctionnelle la plus absolue, la température oscille entre 38° et 38°5. La peau des extrémités est pâle, lisse, froide, en état de moiteur continue ; les doigts sont effilés, les ongles sont incurvés sur leurs bords latéraux et cannelés sur leur face dorsale. Ils ne sont pas épaissis, ni déformés. Les poils sont développées sur le reste du corps, manquent totalement à partir du poignet ou du cou-de-pied.

La tuméfaction et les déformations articulaires sont à peu près symétriques aux membres supérieurs : toutes les articulations métacarpo-phalangiennes sont tuméfiées et douloureuses : de même pour les articulations phalango-phalangiennes. Les doigts sont déjetés en dedans vers le bord cubital. Le poignet est globuleux ; on y perçoit facilement des craquements articulaires. Le coude et surtout l'épaule, sont douloureux, mais ne présentent

aucun gonflement appréciable. Aux membres inférieurs, les lésions sont encore sensiblement symétriques, les deux genoux contiennent du liquide en abondance. Les articulations tibio-tarsiennes, celles des gros orteils sont simplement douloureuses.

Une atrophie plus ou moins marquée s'est emparée des muscles qui actionnent ces diverses articulations : les muscles interosseux de la main, sont atrophiés surtout à droite, les éminences thénar et hypothenar ne font pas relief ; à part les articulations phalango-phalanginiennes, qui ont encore conservé une mobilité relative, toutes les autres articulations ont leurs mouvements bridés ; et au dynamomètre, le malade ne fait que 5 kilos à la main gauche et 6 kilos à la main droite. Au coude, la flexion et l'extension sont incomplètes : A l'épaule, l'abduction est même impossible. Aux membres inférieurs, l'atrophie et l'impotence fonctionnelle sont aussi notables ; et voici ce qu'ont donné les mensurations au moment de son entrée :

1) Cuisse : à 15 cm. au-dessus du tubercule du grand adducteur, à droite 33 cm., à gauche 34 cm.

2) Jambe : à 23 cm. au-dessus de la pointe de la malléole externe, à droite 26 cm., à gauche 25 cm.

La flexion à angle droit soit de la hanche, soit du genou, est impossible. Aussi, le malade marche-t-il les jambes raides et écartées.

D'une façon générale, *les ganglions situés au-dessus* des articulations malades sont hypertrophiés et légèrement douloureux, soit par la pression, soit parfois spontanément : mais cette douleur spontanée n'est jamais suffisante pour empêcher le sommeil du malade ; il n'y a pas de périadénite, ni de stase lymphatique. Cette adénopathie subit les mêmes exacerbations douloureuses que les jointures : au moment des changements de température, par exemple, les articulations sont plus douloureuses, et les adénopathies sus-articulaires corres-

pondantes nettement plus tuméfiées. La marche ou la station verticale prolongée, ne semblent avoir aucune influence sur leur changement de volume. On ne sent pas les ganglions poplités ; au creux inguinal, ce sont les ganglions cruraux qui sont surtout hypertrophiés, et leur volume peut atteindre au moment de certaines poussées, le volume d'une noix, les ganglions épitrochléens et axillaires, sont également tuméfiés ; on ne sent rien dans les régions sus-claviculaires ni cervicales.

L'examen du sang démontre l'absence de toute leucocytémie : la rate est normale. La pointe du cœur bat dans le cinquième espace et l'auscultation permet de constater une légère insuffisance aortique avec un bruit de galop très net à la pointe. Les urines sont claires, de quantité peut-être un peu au-dessus de la normale (1.500 à 1.800 gr. par 24 heures), elles ne renferment ni sucre ni albumine.

Le malade prend du salicylate puis du salol, mais n'en éprouve qu'un soulagement des plus passagers ; par contre, les bains de vapeur ou les bains sulfureux très chauds ont une action sédative remarquable. Les muscles sont régulièrement massés et électrisés à l'aide des courants faradiques.

L'état ne tarde pas à améliorer ; un mois après, les tuméfactions articulaires ont diminué de moitié ; les genoux ne contiennent plus de liquides, et le malade peut marcher. Seuls, les adénopathies semblent avoir peu varié. Ce n'est qu'en janvier 1896, c'est-à-dire après 6 mois de traitement, que les ganglions paraissent avoir perdu un peu de leur volume. L'atrophie musculaire a même rétrocedé, et de nouvelles mensurations pratiquées à ce moment, montrent que la circonférence des membres a augmenté de 1 cm. 5 à 3 cm.

OBSERVATION V

Un cas de maladie de Chauffard-Still, par MM. G. Etienne, P.-L. Drouet, P. Loyot et J. Richon (19) (Société de Médecine des Hôpitaux de Paris).

M^{me} G..., vingt-quatre ans, entrée à l'Hôpital Central de Nancy, le 21 novembre 1931, pour un syndrome de rhumatisme déformant poly-articulaire.

Antécédents : Pas d'antécédents héréditaires collatéraux dignes d'être signalés. Dans ses antécédents personnels on note : née à terme, marche à 1 an, rougeole à 6 ans, réglée à 11 ans. Mariée à 19 ans, trois enfants bien portants. Le dernier accouchement date du 30 avril 1931.

Histoire de la maladie : En mai 1931, donc quelques mois après l'accouchement, apparaît une douleur brusque dans la cheville gauche, puis, quelques jours après, au niveau des épaules. La température s'élève d'emblée à 39° et s'accompagne de transpirations abondantes. Le *traitement salicylé* per os et intraveineux, *reste sans effet*.

Pendant trois mois, les poussées d'arthralgies se succèdent fréquemment, se localisent aux orteils, aux genoux, aux poignets, aux coudes. Seules, les chevilles augmentent de volume. Les poussées douloureuses se manifestent surtout la nuit, accompagnées de frissons et de sudations profuses. L'état général est touché ; la malade s'anémie. Le traitement institué à ce moment est à base de soufre et d'atophan.

Vers la fin de juillet : Une amélioration, ou plus exactement une rémission très nette, se dessine. Mais un mois plus tard, réapparaissent les fluxions articulaires fugaces et mobiles, de la fièvre, oscillant de 38°5 à 39°.

En septembre : Les doigts des deux mains et les deux poignets sont déformés ; peu après, ce sont les orteils des deux pieds. L'évolution de l'affection dans les semaines qui suivent, se fait par poussées locales, fébriles, entrecoupées d'accalmies relatives, les déformations des petites articulations s'accroissant peu à peu.

En octobre : Elle remarque elle-même l'apparition d'une adénopathie inguinale et d'un gros ganglion épitrochléen à droite. L'état général : femme de petite taille, aspect infantile, visage aminci et pâle, muqueuses fortement décolorées. Membres amaigris et grêles, surtout les inférieurs, avec peau sèche, desquamante, atrophie musculaire des quatre membres. *Surdité assez prononcée* : malade confinée au lit : incapable de marcher.

Lésions articulaires : Douleurs spontanées existant à la hanche, aux genoux, coudes, poignets et surtout aux épaules.

Déformation : Membres supérieurs : Déformation accentuée en particulier aux extrémités. Les poignets sont augmentés de volume, les doigts sont en fuseau, les articulations étant comme soufflées. Il semble que les extrémités épiphysaires soient augmentées, mais la palpation ne révèle aucune irrégularité ou saillie osseuse anormale ; le renflement est uni, lisse. On éprouve plutôt la sensation d'un épaissement des tissus périarticulaires et de la synoviale. La peau n'est ni chaude ni rouge. Les articles sont douloureux à la pression ; les doigts légèrement fléchis sont déviés vers le bord cubital. Les mouvements limités à ceux que peut effectuer la malade sont de peu d'amplitude et indolores. Si l'on veut les amplifier, une douleur très vive apparaît. Pas de crépitation. Les coudes paraissent aussi augmentés de volume, par opposition à l'avant-bras et aux bras qui sont atrophiés. Leurs mouvements sont limités aussi et deviennent douloureux dès que l'on dépasse un certain angle. Pas de modification des épaules. *Membres infé-*

rieurs : les déformations des genoux et des pieds sont moins accentuées, quoique offrant les mêmes troubles fonctionnels qu'aux membres supérieurs. Les articulations du *thorax* et du *bassin* ne présentent aucune lésion appréciable. Seule, la colonne cervicale est douloureuse dans les mouvements actifs ou passifs.

L'atrophie musculaire est apparue dès le début de l'évolution des lésions ; elle est actuellement surtout marquée aux mains, aux avant-bras et aux jambes.

Adénopathies : Les ganglions épitrochléens des deux côtés sont très hypertrophiés, du volume d'une grosse noisette non adhérents, très mobiles et très peu douloureux. Les ganglions *axillaires*, *cruraux*, sont aussi augmentés de volume. Par contre, on n'en perçoit aucun aux creux poplités, au cou ou dans les régions claviculaires. La radiographie montre l'existence de ganglions volumineux dans la région inter-trachéobronchique, débordant vers le hile du poumon gauche.

Splénomégalie : La rate est très hypertrophiée, son pôle inférieur, à la palpation, débordant le rebord des côtes, jusqu'au niveau de la ligne ombilicale.

Appareil cardio-vasculaire : Pouls rapide et petit. Tension artérielle : 10,5-6. L'auscultation du cœur fait entendre un souffle présystolique et systolique de la pointe, se propageant vers l'aisselle. Pas de dyspnée, ni de palpitations.

Appareil pulmonaire : Rien de particulier à l'auscultation ni à la radioscopie (en dehors des ganglions médiastinaux signalés plus haut).

Appareil digestif : Etat saburral des voies digestives. Foie non augmenté de volume.

Appareil urinaire : Actuellement, rien d'anormal, ni sucre, ni albumine. La malade signale qu'au début de sa maladie, chaque poussée articulaire était accompagnée d'un peu d'albumine (0 gr. 15-0 gr. 20).

Appareil nerveux : rien à signaler.

Sang : A l'entrée du service :

Globules rouges : 3.250.000.

Globules blancs : 20.400.

Hémoglobines : 70 % Tallquist.

Polynucléaires neutrophiles : 58.

Polynucléaires éosinophiles : 0.

Polynucléaires basophiles : 1.

Lymphocytes : 20.

Monocytes : 14.

Myélocytes : 2.

Cellules souches : 5. Anisocytose. Plaquettes assez abondantes.

Résistance globulaire : normale.

Etat général : Asthénie marquée, peu d'appétit.

Température : 37° le matin, 38° le soir.

Radiographie : En dehors des ganglions médiastinaux, la radiographie montre l'absence des lésions articulaires. Il n'existe seulement qu'un peu de décalcification.

Evolution : La malade a été hospitalisée du 21 novembre 1931 au 13 mars 1932. Au cours de ces quatre mois, sont apparues quatre poussées évolutives caractérisées par :

1) Une élévation progressive de la température atteignant 40° au cours des deux premières et 39° seulement pour les deux dernières.

2) Une durée de sept jours environ, sauf la dernière qui ne dura que quatre jours.

3) L'exagération des douleurs au niveau de certaines articulations, épaules et genoux surtout ;

4) Des modifications du volume de la rate. Celle-ci peu de temps après l'entrée à l'hôpital, n'était plus que percutable. Dès la première poussée, elle augmenta de nouveau et redevint palpable pendant quinze jours, pour diminuer ensuite ;

5) Apparition de nouveaux ganglions assez volumineux, légèrement douloureux des deux côtés du cou. Il

n'a pas semblé que les deux ganglions précédemment hypertrophiés (épitrochléens, axillaires) aient subi de nouvelles fluxions ;

6) L'apparition à la première poussée, d'un érythème scarlatiniforme à la face et au tronc, avec aggravation de l'état général. La desquamation commence vers le quatrième jour. L'érythème réapparaît, quoique moins intense et éphémère au début de la deuxième poussée ;

7) Une accentuation momentanée de l'anémie et de légères modifications de la formule sanguine :

	20 janv. 1932	25 fév. 1932	13 mars 1932
Glob. rouges :	3.000.000	2.930.000	3.260.000
— blancs :	20.800	15.200	14.000
Polyn. neutroph.	65 %	58 %	73 %
— éosinoph.	0	1	1
— basophiles	0	2	2
Lymphocytes	16	21	6
Monocytes	16	18	18
Myélocytes	2	0	0

Biopsie : La biopsie d'un ganglion épitrochléen donna les résultats suivants :

Ganglion volumineux et oedémateux ayant conservé à l'examen microscopique son architecture normale. Hyperplasie considérable des follicules lymphatiques corticaux qui se montrent très abondants et de grande taille avec centre germinatif clair. Pas d'éléments particuliers ajoutés à ceux que l'on rencontre habituellement. Dans le parenchyme ganglionnaire, le point le plus saillant est la dilatation des lacs et des sinus lymphatiques périfolliculaires. Ils sont remplis d'un liquide albumineux coagulé, enrobant des leucocytes mononucléaires et polynucléaires. Aucune hémoculture ne fut possible du fait de l'absence totale des veines perceptibles.

Traitement : Au cours des 4 mois de séjour à l'hôpital, la malade reçut comme traitement :

- 1) D'une façon permanente 20 à 30 gouttes journalières de la solution de Lugol, puis successivement :
- 2) Du salicylate de soude par os, sans résultat ;
- 3) De l'acétylarsan (six injections) ;
- 4) Dix injections d'allochrysine ;
- 5) De l'extrait de l'estomac, peu de temps avant son départ.

L'association Lugol et acétylarsan semble avoir apporté quelque soulagement. La rate diminue, les mouvements furent moins douloureux, le poids augmente de 3 kilogrammes en deux mois, l'appétit réapparaît, sans toutefois que l'adénopathie et les arthropathies subissent de modifications.

L'allochrysine apparut sans effets certains. Ce médicament n'empêcha pas deux poussées évolutives et détermina à chaque injection, une élévation thermique parfois importante. La poudre d'estomac améliora notablement l'état général. Malheureusement, la malade quitta le service sans qu'on ait pu poursuivre assez longtemps la médication anti-anémique.

En résumé : On trouve dans notre observation, toutes les caractéristiques principales de la maladie de Chauffard-Still. Quelques particularités sont cependant à signaler :

- a) La surdité prononcée, due probablement à une otosclérose, ce qui laisserait supposer un appoint parathyroïdien, sans préjuger de l'étiologie certainement infectieuse de ce cas ;
- b) L'apparition des premiers symptômes peu de temps après un accouchement ;
- c) L'existence d'une rate de grosses dimensions, qui fait ranger cette malade, bien qu'adulte, plutôt dans le type décrit par Still ;

d) La présence d'adénopathies médiastinales, qui est rarement signalée.

L'absence de tout antécédent précis et l'impossibilité de faire des hémocultures n'ont pas permis d'envisager une étiologie plus ou moins précise.

Notre malade présente bien une maladie mitrale, mais l'échec du salicylate de soude, au moins sur les poussées, le type fibreux des arthropathies, l'adénopathie et la splénomégalie ne plaident guère en faveur de la maladie rhumatismale de Bouillaud.

Nous n'avons pas non plus trouvé d'arguments en faveur d'une étiologie tuberculeuse.

(Communication faite au cours de la séance du 28 octobre).

OBSERVATION VI

(*Kramsztyk ; Pédiatria polska*, 1926 in 21)

Ch. F..., fille observée en 1921. Agée de 2 ans, Pas d'antécédents héréditaires. Sept enfants, deux morts de dysenterie. Allaitée jusqu'à 1 an 3/4 par la mère. Il y a un an, une pneumonie. Urticaire et tout de suite après des douleurs dans les pieds et les mains. Dans l'espace de quelques mois, toutes les articulations sont prises. Une demi-année plus tard, apparition des ganglions axillaires, inguinaux et dans le cou. Fièvre 37°5-38°2. Après des périodes indolores, des douleurs, des gonflements plus marqués. Amaigrissement, pâleur, sécheresse de la peau, chute des cheveux. Mouvements très limités, toutes les articulations gonflées. Elle ne marche pas, ne peut pas

rester debout. Raideur de la nuque. Atrophie musculaire. Les ganglions lymphatiques superficiels sont augmentés partout. Rate augmentée de volume. Cœur, poumons normaux. Thyroïde normale.

Hémoglobine	40 %
Globules rouges.....	3.750.000
Globules blancs.....	16.880

Anisocytose et poïkilocytose, B. W. négatif, Pirket négatif. Radiographie : pas de décalcification, exostoses légères, rappelant l'ostéoarthropathie hypertrophiante de P. Marie. Ictère catarrhal, qui amène une amélioration légère.

1922 : état stationnaire, ne peut pas marcher, ni rester debout. Rougeole avec une bronchite légère. Etat général, amélioré.

CONCLUSIONS

1) La maladie de Chauffard-Still constitue une entité morbide, caractérisée par une individualité clinique, anatomo-pathologique, et probablement par une étiologie univoque, bien que cette dernière supposition soit très discutée.

2) Les symptômes de cette affection, moins rare que l'on ne le supposait, sont : rhumatisme polyarticulaire fibreux, déformant, adénopathies, hypertrophie de la rate, anémie, évolution par poussées aiguës entrecoupées de périodes d'accalmie et de rémissions passagères. On signale fréquemment des troubles de sécrétions internes, les complications cardiaques ne sont pas rares ; le fonctionnement du foie ne semble s'alterner qu'aux stades ultimes de la maladie. Des lésions ostéo-cartilagineuses, déclarées inexistantes par les classiques, ont été trouvées dernièrement par un certain nombre d'auteurs. La terminaison est en général fatale, soit par les progrès de la cachexie, soit par une maladie intercurrente, mais on commence à connaître des cas frustes dont le pronostic est moins sombre.

3) L'étiologie est obscure. L'hypothèse de l'origine tuberculeuse est contredite par les faits de l'expéri-

mentation; les rapports avec la maladie de Bouillaud sont incertains ; la parenté avec les syndromes de Banti, semble peu probable (l'épreuve de la spléno-contraction positive). Les recherches en vue de trouver l'agent pathogène microbe, spirochète, ou champignon) sont restées sans résultats.

4) Aucun traitement n'est vraiment efficace ; les régressions notées à la suite de certaines maladies intercurrentes fébriles, doivent être le point de départ de la médication par la méthode de choc (venin d'abeilles).

Le gluconate de calcium, associé à l'ergostérine, le salicylate de soude intraveineux, sont à essayer, la cure thermale d'Aix ou de Bourbon-Lancy à conseiller ; la splénectomie semble peu indiquée.

Vu :

Nancy, le 11 Juillet 1933.

Le Président de Thèse,
G. ÉTIENNE.

Vu et approuvé :

Nancy, le 12 Juillet 1933.

P. le Doyen de la Faculté de Médecine,
L'Assesseur,
R. COLLIN.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Nancy, le 13 Juillet 1933.

Le Recteur de l'Académie,

L. BRUNTZ,
Président du Conseil de l'Université.

BIBLIOGRAPHIE

1. BABONNEIX-LÉVY. — Maladie de Chauffard-Still (Soc. de Pédiatrie, séance du 16 juin 1931).
2. BELTZ. — Uber Stillschen Symptom-Komplex (Münchener med. Wochenschrift du 26 août 1921).
3. BENHAMOU, JUDE, MARCHIONI. — L'épreuve de splénocontraction à l'adrénaline dans les splénomégalias (Annales de Médecine, 1929, p. 275).
4. BENHAMOU. — Les anémies spléniques cryptogénétiques (Bulletin médical, 26 sept. 1931).
5. F. BEZANÇON, M. P. WEIL, J. DELARUE, V. OUMANSKY et Mlle PAU. — Le substratum anatomo-pathologique et bactériologique du rhumatisme tuberculeux (Académie de Médecine, séance du 16 décembre 1930, vol. 104).
6. BEZANÇON, E. BERNARD, V. OUMANSKY, GAUCHER. — Sur un cas de tuberculose articulaire subaiguë (Soc. Méd. Hôp. Paris, 1931, 8 mai).
7. BEZANÇON, M. P. WEIL, J. DELARUE et V. OUMANSKY. — Un cas de polyarthrite chronique tuberculeuse avec hypersensibilité considérable à la tuberculine (Ibidem, 15 mai).
8. A. CHAUFFARD et F. RAMOND. — Des adénopathies dans le rhumatisme chronique infectieux (Revue de Médecine, 1896, p. 345).
9. P. CHEVALLIER et G. HEYER. — Syndrome rhumatismal et adénopathique (Bull. de la Soc. Médicale Hôp. Paris, séance du 17 janv. 1930).

10. P. CHEVALLIER. — Maladie de Chauffard-Still et les syndromes voisins (Revue de Médecine du 2 février 1930).
11. CORNIL, COLLESSON et THOMAS. — Forme infantile du rhumatisme chronique déformant (Rev. Méd. de l'Est, 1930, p. 439).
12. F. COSTE et J. LACAPÈRE. — Cutivaccination du rhumatisme chronique (Soc. Méd. Hôp. de Paris, 20 mars 1931, p. 513).
13. F. COSTE et A. SAENZ. — A propos du rhumatisme tuberculeux (Ibidem, p. 1843).
14. R. DEBRÉ, R. BROCA et M. LAMY. — Forme endocarditique de la maladie de Still (Archives de Méd. des Enfants, avril 1930).
15. H. DITGES. — Senkungsreaktion und weisses Blutbild bei rheumatischen Erkrankungen (D. Méd. Wochenschr. du 12 juillet 1929).
16. DUVERNAY. — Contribution à l'étude du rhumatisme chronique (Journal des Méd. de Lyon du 5 jan. 1929).
17. J. GRABER-DUVERNAY. — Six observations du syndrome de Chauffard-Still chez l'adulte (Journal de Médecine de Lyon du 5 mars 1933).
18. G. ETIENNE, DROUET et NEIMAN. — Deux cas de maladie rhumatismale à forme chronique, considérations sur le terrain (Annales de Médecine 1931, 30 novembre).
19. G. ETIENNE, P. L. DROUET, P. LOYOT et J. RICHON. — Un cas de Chauffard-Still (Soc. Méd. des Hôp. de Paris, 14 nov. 1932).
20. FINKELSTEIN. — Fall von Stillscher Krankheit (Deutsche méd. Woch., 1926, p. 1451).
21. Mme D. FREJMAN. — Maladie de Still chez l'enfant (Thèse de Paris, 1932).
22. Noël FLESSINGER et Fr. THIÉBAUT. — Les concentrations galactosuriques fractionnées comme métho-

- de d'exploration fonctionnelle du foie dans les ictères (Soc. Méd. Hôp. de Paris, 9 nov. 1931).
23. GUDZENT. — Blutbild beim chronischen Gelenksentzündung (D. Méd. Woch, 1913, p. 887).
 24. GOLDSTEIN. — Stillsches Krankheitsbild beim Erwachsenen (Méd. Klin. 1926, p. 1527).
 25. S. HESS. — Blutbefund bei Milzkrankheiten (Wiener klin. Wochenschrift, 1910, p. 243).
 26. HIRSCH. — Chronische Gelenkerkrankung und Lymphdrüsenaffektion (D. Méd. Woch, 1926, p. 1339).
 27. K. HERMANN. — Über Stillscher Krankheit (K. Wochenschrift, 1927, p. 1837).
 28. Mme HUET. — Forme endocarditique de la maladie de Still. Thèse de Paris, 1930.
 29. HOROWITZ. — Ein Fall von Stillscher Krankheit (Klin. Wochenschrift, 1925, p. 673).
 30. JANSEN. — Zur Frage der Stillscher Krankheit (Jahrb. zur Kinderheilkunde, 1919, p. 255).
 31. L. LAEDERICH, MAMOU, Mme ARAGON et LÉONARD. — Rhumatisme tuberculeux primitif aigu à poussées successives (Soc. Méd. Hôp. Paris, 1931, 4 décembre).
 32. LANCE. — La polyarthrite rhumatoïde chez l'enfant. Maladie de Still (Gazette des Hôpitaux, 17 février 1914, p. 315).
 33. A. LEMIERRE et MAHOUDEAU-CAMPOYER. — Efficacité des injections intraveineuses de salicylate de soude dans un cas de maladie de Chauffard-Still (Gaz. des Hôp. du 9 juillet 1932).
 34. LESNÉ, HUBER, CLÉMENT, Mlle ROGER. — Un cas de maladie de Chauffard-Still (Soc. de Pédiatrie, séance du 16 juin 1931).
 35. LEICHTENTRITT. — Zwei Fälle von Stillscher Krankheit in Kindesalter (Klin. Wochenschrift, 8 octobre 1925).

36. G. MARINESCO et G. ALLENDE. — Rhumatisme chronique familial et infantile (La Presse Médicale du 27 avril 1932).
37. Etienne MAY. — Le rhumatisme chronique vasomoteur (Soc. Méd. Hôp. Paris, 24 avril 1931).
38. MICHELI et GAMNA. — Il morbo di Still (Archivio per le science mediche, vol. L1, 1928, p. 1).
39. G. MOURIQUAND. — Rhumatisme tuberculeux infantile (Gazette des Hôp. 1904, p. 69).
40. NANTA, PINOY, GRUMY. — Sur certaines splénomégalias (Soc. de Biologie, séance du 13 mars 1926).
41. M. PERRIN et A. CUÉNOT. — L'hypersensibilité au venin d'abeilles (La Presse méd. du 29 juin 1932).
42. M. PERRIN et A. CUÉNOT. — A propos de treize observations nouvelles d'hypersensibilité au venin d'abeilles (Rev. Méd. de l'Est, 1^{er} août 1932).
43. M. PERRIN et A. CUÉNOT. — Rhumatisme au venin d'abeilles (Congrès intern. contre le rhumatisme, Paris, 1932).
44. PISKE. — Zur Kenntniss der Stillschen Krankheit (Méd. Klin, 1913, p. 1968).
45. POLLITZER. — Über chronischen Gelenksrheumatismus mit Drüsenschwellungen und Miltztumor, Typus Still-Chauffard (Méd. Klinik, 1914, p. 1511).
46. RICHON, GIRARD. — Rhumatisme déformant de l'enfance : Etiologie tuberculeuse probable (Rev. Méd. de l'Est, 1930, p. 462 et 621).
47. H. STRAUSS. — Über Stillscher Krankheit (Méd. Klin, 1926, p. 1247).
48. VEIL. — Welche Stellung muss der Bantischen Krankheit in der modernen Medizin zugewiesen werden (D. Méd. Woch, 15 avril 1932).
49. M. P. WEIL, J. DELARUE, V. OUMANSKY. — Polyarthrite tuberculeuse Hallux valgus, coxite (Soc. méd. Hôp. de Paris, 23 octobre 1931).

50. WEISSENBACH-FRANÇON. — Quelques éléments du pronostic dans le rhumatisme chronique (Bull. Médic., 1930, p. 479).
 51. WEISSENBACH, FRANÇON, GERBAY, ROBERT. — Deux cas de syndrome de Still (Soc. méd. Hôp. de Paris, 30 janv. 1931).
 52. WEISSENBACH, FRANÇON. — La maladie de Chauffard-Still (Presse Médic., 12 août 1931).
 53. WEISSENBACH, FRANÇON et GILBERT-DREYFUSS. — Une forme clinique du rhumatisme chronique déformant progressif (Les syndromes de Chauffard-Still (L'hôpital, avril 1932).
 54. R. DEBRÉ, R. BROCA et Mlle CRÉMIEUX. — Maladie de Still à début cervical (Soc. de Pédiatrie de Paris, avril 1932).
 55. G. ETIENNE, P.L. DROUET. — L'épreuve de la galactosurie provoquée dans le rhumatisme chronique (Nutrition, Tome II, n° 2, 1932).
-

TABLE DES MATIÈRES

	Pages
AVANT-PROPOS	7
INTRODUCTION	9
NOTIONS GÉNÉRALES	15
SYMPTOMATOLOGIE	18
<i>L'arthropathie</i>	18
<i>Les adénopathies</i>	22
<i>La splénomégalie</i>	25
<i>La cachexie</i>	26
<i>La fièvre</i>	26
<i>Les symptômes du second plan</i>	27
ANATOMIE PATHOLOGIQUE	32
EVOLUTION	37
LES FORMES CLINIQUES	41
LES SYNDROMES VOISINS	44
a) <i>Rhumatisme infectieux chronique</i>	44
1) <i>Maladie de Chauffard-Still et rhumatisme articulaire aigu</i>	45

	Pages
2) Maladie de Chauffard-Still et rhumatisme tuberculeux	47
3) Rhumatisme sans splénomégalie et sans adénopathie	51
b) <i>Maladie de Chauffard-Still et rhumatisme chronique familial et infantile.</i>	51
c) <i>Le rhumatisme biliaire de Gilbert et Fournier</i>	53
d) <i>La splénomégalie primitive avec arthropathies</i>	54
e) <i>La splénomégalie primitive avec adénomégalies</i>	55
DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL	57
AUTONOMIE DE LA MALADIE DE CHAUFFARD-STILL..	59
CONCEPTIONS ÉTIOPATHOGÉNIQUES	60
RECHERCHES BACTÉRIOLOGIQUES ET EXPÉRIMENTALES	67
PRONOSTIC	68
TRAITEMENT	68
OBSERVATIONS INÉDITES	72
— PUBLIÉES	91
CONCLUSIONS	103
BIBLIOGRAPHIE	105
